

**FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON**

Année 1964 — N° 21

---

**LE  
TRAITEMENT CHIRURGICAL  
DE  
L'ECTOPIE DU CRISTALLIN**

---

TRAVAIL DE LA CLINIQUE OPHTALMOLOGIQUE DE LYON  
(PROFESSEUR PAUFIQUE, PROFESSEUR AGRÉGÉ HUGONNIER)  
DU SERVICE D'OPHTALMOLOGIE DE L'HÔPITAL DE L'ANTIQUAILLE  
(PROFESSEUR AGRÉGÉ BONAMOUR)

DU SERVICE D'OPHTALMOLOGIE DU C.H.U. DE DIJON  
(PROFESSEUR AGRÉGÉ P. G. MOREAU)

---

**THÈSE**

PRÉSENTÉE

**A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON**

*et soutenue publiquement le 20 Février 1964*

**POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE**

PAR

**Georges MUGNERET**

Né le 19 Décembre 1929, à VOSNE-ROMANÉE (Côte-d'Or)



**LYON**

Imprimerie BOSC Frères  
42, quai Gailleton, 42

—  
1964



**LE  
TRAITEMENT CHIRURGICAL  
DE  
L'ECTOPIE DU CRISTALLIN**

---

TRAVAIL DE LA CLINIQUE OPHTALMOLOGIQUE DE LYON  
(PROFESSEUR PAUFIQUE, PROFESSEUR AGRÉGÉ HUGONNIER)  
DU SERVICE D'OPHTALMOLOGIE DE L'HÔPITAL DE L'ANTIQUAILLE  
(PROFESSEUR AGRÉGÉ BONAMOUR)

DU SERVICE D'OPHTALMOLOGIE DU C. H. U. DE DIJON  
(PROFESSEUR AGRÉGÉ P. G. MOREAU)

---

**THÈSE**

PRÉSENTÉE

**A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON**

*et soutenue publiquement le 20 Février 1964*

**POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE**

PAR

**Georges MUGNERET**

Né le 19 Décembre 1929, à VOSNE-ROMANÉE (Côte-d'Or)



**LYON**

Imprimerie BOSC Frères  
42, quai Gailleton, 42

---

1964

# FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

## PERSONNEL DE LA FACULTE

|                   |                                                                                   |
|-------------------|-----------------------------------------------------------------------------------|
| Doyens honoraires | M. J. LEPINE, Membre de l'Institut.<br>M. H. HERMANN, Correspondant de l'Institut |
| Doyen             | M. J.-F. CIER.                                                                    |
| Assesseurs        | MM. M. LEVRAT et L. REVOL.                                                        |

Professeurs Honoraires : MM. COLLET, GUIART, PATEL, LEPINE, TRILLAT, MOURIQUAND, MAZEL, GARIN, GATE, MARTIN, GABRIELLE, SANTY, DUCLOS, GUILLEMINET, HERMANN, ROCHET.

## PROFESSEURS

|                                                          |                            |                                                            |                 |
|----------------------------------------------------------|----------------------------|------------------------------------------------------------|-----------------|
| Clinique urologique                                      | MM. CIBERT.                | Clinique traumatologique des membres                       | MM. CREYSEL.    |
| Physique biologique                                      | PONTHUS (dét. à Beyrouth). | Clinique carcinologique                                    | DARGENT.        |
| Clinique neuro-psychiatrique et hygiène mentale          | DECHAUME.                  | Anatomie pathologique                                      | GUICHARD.       |
| Chimie organique et toxicologie                          | CHAMBON.                   | Pathologie générale et expérimentale                       | GIRARD Paul.    |
| Clinique chirurgicale B                                  | WERTHEIMER.                | Anatomie                                                   | LATARJET.       |
| Clinique médicale B                                      | PAUPERT-RAVAULT.           | Pathologie chirurgicale                                    | PEYCELON.       |
| Clinique et prophylaxie cardio-vasculaires               | FROMENT.                   | Thérapeutique                                              | GIRARD Marcel.  |
| Clinique médicale C                                      | CROIZAT.                   | Pathologie médicale                                        | VACHON.         |
| Chimie biologique et médicale                            | ENSELME.                   | Physio-pathologie des voies respiratoires                  | GALY.           |
| Clinique chirurgicale A                                  | MALLET-GUY.                | Radiologie                                                 | PAPILLON.       |
| Pharmacie galénique                                      | REVOL.                     | Clinique des maladies infectieuses                         | JEUNE.          |
| Clinique gynécologique                                   | POLLOSSON.                 | Hydrologie thérapeutique, climatologie et écologie sociale | GONIN.          |
| Clinique obstétricale                                    | PIGEAUD.                   | Bactériologie                                              | MONNET.         |
| Médecine du travail                                      | BOURRET.                   | Physiologie et pathologie obstétricales                    | BANSSILLON.     |
| Clinique médicale A                                      | LEVRAT.                    | Physiologie B                                              | CHATONNET.      |
| Hygiène et action sanitaire et sociale                   | SOHIER.                    | Clinique endocrinologique.                                 | GUINET.         |
| Botanique et cryptogamie.                                | NETIEN.                    | Clinique de chirurgie orthopédique                         | TRILLAT.        |
| Clinique chirurgicale C                                  | BERTRAND.                  | Clinique stomatologique                                    | FREIDEL.        |
| Chimie analytique pharmaceutique                         | BADINAND.                  | Clinique de chirurgie et d'orthopédie infantiles           | MARION Joseph.  |
| Pharmacie chimique et pharmacologie                      | DREVON.                    | Matière médicale et législation pharmaceutique             | DORCHE.         |
| Médecine légale et déontologie                           | ROCHE.                     | Histologie et embryologie.                                 | DUMONT Louis.   |
| Parasitologie et pathologie exotique                     | COUDERT.                   | Chimie                                                     | PERROT,         |
| Clinique d'oto-rhino-laryngologie et d'audio-phoniologie | MOUNIER-KUHN.              | Physiologie A                                              | CIER J.-F.      |
| Clinique ophtalmologique                                 | PAUFIQUE.                  | Thérapeutique chirurgicale et chirurgie opératoire.        | PERRIN J.       |
| Clinique de dermatologie, syphiligraphie et allergologie | THIERS.                    | Clinique de chirurgie cardiaque                            | MICHAUD Pierre. |
| Clinique de pneumo-phthisiologie                         | BRUN.                      | Clinique médicale infantile et hygiène du premier âge      | X...            |
|                                                          |                            | Biologie médicale et pharmacodynamie                       | X...            |

## PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

|                                            |             |
|--------------------------------------------|-------------|
| Physique nucléaire appliquée à la médecine | MM. BERGER. |
| Bactériologie                              | BERTOYE.    |
| Neuro-chirurgie                            | MANSUY.     |
| Chimie pharmaceutique                      | COLLET.     |
| Clinique de pédiatrie                      | SARROUY.    |
| Climatologie                               | LACROIX.    |
| Clinique chirurgicale propédeutique        | LIARAS.     |
| Neuro-chirurgie                            | LECUIRE.    |
| Médecine générale                          | REVOL.      |
| Thérapeutique chirurgicale                 | GOINARD.    |

## PROFESSEURS SANS CHAIRE

|                                               |            |
|-----------------------------------------------|------------|
| Parasitologie . . . . .                       | MM. ROMAN. |
| Pharmacie chimique et pharmacologie . . . . . | CIER André |
| Anatomie pathologique . . . . .               | FEROLDI.   |
| Physique biologique . . . . .                 | MORET.     |

## MAITRES DE CONFERENCES AGREGES TITULAIRES

|                                 |                     |                                    |              |
|---------------------------------|---------------------|------------------------------------|--------------|
| Chimie biologique . . . . .     | MM. CREYSSSEL Roger | Pathologie expérimentale . . . . . | MM. JOUVET   |
| Hygiène . . . . .               | THIVOLET.           | Médecine générale et thé-          |              |
| Parasitologie . . . . .         | GARIN.              | rapeutique . . . . .               | LEJEUNE.     |
| Electro-radiologie . . . . .    | PINET.              | Stomatologie . . . . .             | de MOURGUES  |
| Botanique et cryptogamie.       | ODDOUX.             |                                    | F            |
| Chimie analytique . . . . .     | de SOLLIERS.        | Maladies infectieuses . . . . .    | NAUSSAC.     |
| Médecine du travail . . . . .   | TOLOT.              | Chirurgie générale . . . . .       | REBOUILLAT   |
| Médecine générale . . . . .     | DESPIERRES.         | Pédiatrie . . . . .                | ROMAGNY.     |
| Neuro-psychiatrie . . . . .     | GUYOTAT.            | Médecine générale . . . . .        | DELAHAYE J.P |
| Chirurgie générale . . . . .    | DESCOTES.           | Anesthésiologie . . . . .          | DELEUZE R    |
| Physique biologique . . . . .   | PEYRIN.             | Electroradiologie diagnostic       |              |
| Anatomie pathologique . . . . . | TOMMASI.            | et thérapeutique . . . . .         | GIRAUD M     |
| Electro-radiologie . . . . .    | BUFFARD.            | Anesthésiologie . . . . .          | MICHE!       |

## MAITRES DE CONFERENCES AGREGES STAGIAIRES

|                             |              |                             |              |
|-----------------------------|--------------|-----------------------------|--------------|
| Anatomie . . . . .          | MM. DUROUX.  | Chimie analytique . . . . . | MM. MALLEIN. |
| Thérapeutique . . . . .     | BRETTE.      | Hygiène . . . . .           | RIFFAT.      |
| Anatomie . . . . .          | BOUCHET.     | Biologie médicale et phar-  |              |
| Hématologie . . . . .       | FAVRE-GILLY. | macodynamie . . . . .       | FAUCON.      |
| Histologie et embryologie.  | GIROD.       | Physiologie . . . . .       | FLANDROIS.   |
| Chimie biologique . . . . . | GRAS.        | Bactériologie . . . . .     | VIALLIER-    |
|                             |              |                             | RAYNARD      |

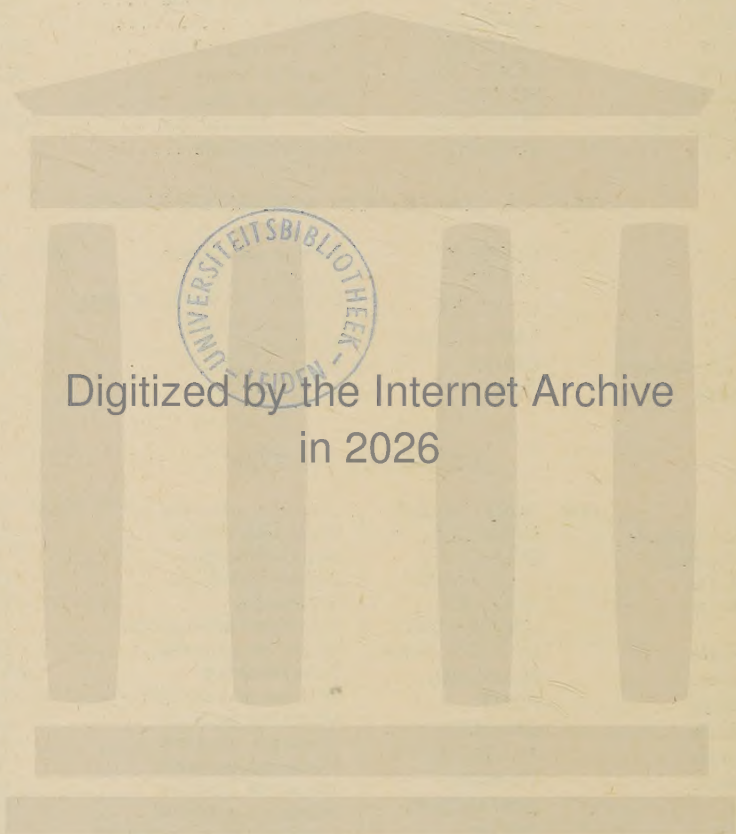
## AGREGES EN EXERCICE

|                                     |                 |                                     |               |
|-------------------------------------|-----------------|-------------------------------------|---------------|
| Obstétrique . . . . .               | MM. BURTHIAULT. | Chirurgie générale . . . . .        | MM. SAUBIER.  |
| Pédiatrie et puériculture . . . . . | FRANÇOIS.       | Neuro-psychiatrie . . . . .         | SCHOTT.       |
| Oto-rhino-laryngologie . . . . .    | GIGNOUX.        | Neuro-chirurgie . . . . .           | ALLEGRE.      |
| Chirurgie générale . . . . .        | GUILLEMIN.      | Electro-radiologie . . . . .        | CHASSARD.     |
| Chirurgie générale . . . . .        | JAUBERT-        | Orthopédie . . . . .                | FAYSSE.       |
|                                     | DE-BEAUJEU.     | Oto-rhino-laryngologie . . . . .    | GAILLARD.     |
| Chirurgie générale . . . . .        | MARION Pierre.  | Médecine générale . . . . .         | GARDE.        |
| Médecine générale . . . . .         | PLAUCHU.        | Ophthalmologie . . . . .            | HUGONNIER.    |
| Médecine générale . . . . .         | PONT.           | Pneumo-phtisiologie . . . . .       | KALB.         |
| Chirurgie générale . . . . .        | SAUTOT.         | Médecine générale . . . . .         | LARBRE.       |
| Médecine générale . . . . .         | TRAEGER.        | Chirurgie générale . . . . .        | MARET.        |
| Médecine générale . . . . .         | VIGNON.         | Médecine générale . . . . .         | MORNEX.       |
| Ophthalmologie . . . . .            | BONAMOUR.       | Médecine générale . . . . .         | NORMAND.      |
| Médecine légale . . . . .           | COLIN.          | Médecine générale . . . . .         | PERRIN André. |
| Dermatologie . . . . .              | CO' OMB.        | Pédiatrie et puériculture . . . . . | BETHENOD.     |
| Chirurgie générale . . . . .        | de MOURGUES     | Stomatologie . . . . .              | DUMAS.        |
|                                     | Georges.        | Médecine générale . . . . .         | FRIES.        |
| Médecine générale . . . . .         | DEVIC.          | Obstétrique . . . . .               | GARMIER.      |
| Obstétrique . . . . .               | DUMONT          | Médecine générale . . . . .         | LAMBERT.      |
|                                     | Martial.        | Chirurgie générale . . . . .        | MICHOULIER.   |
| Urologie . . . . .                  | DURAND.         | Médecine générale . . . . .         | NOEL.         |
| Chirurgie générale . . . . .        | FRANCILLON.     | Médecine générale . . . . .         | ROBERT.       |
|                                     |                 | Orthopédie . . . . .                | SCHNEPP.      |

## EXAMINATEURS DE LA THESE

*Président* : PAUFIQUE ; *Assesseurs* : MM. BONAMOUR,  
ALLEGRE et MOREAU.

La Faculté de Médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner ni approbation, ni improbation.



Digitized by the Internet Archive  
in 2026

## A MES PARENTS

En témoignage de ma reconnaissance et  
pour l'exemple de travail qu'ils m'ont  
toujours donné.

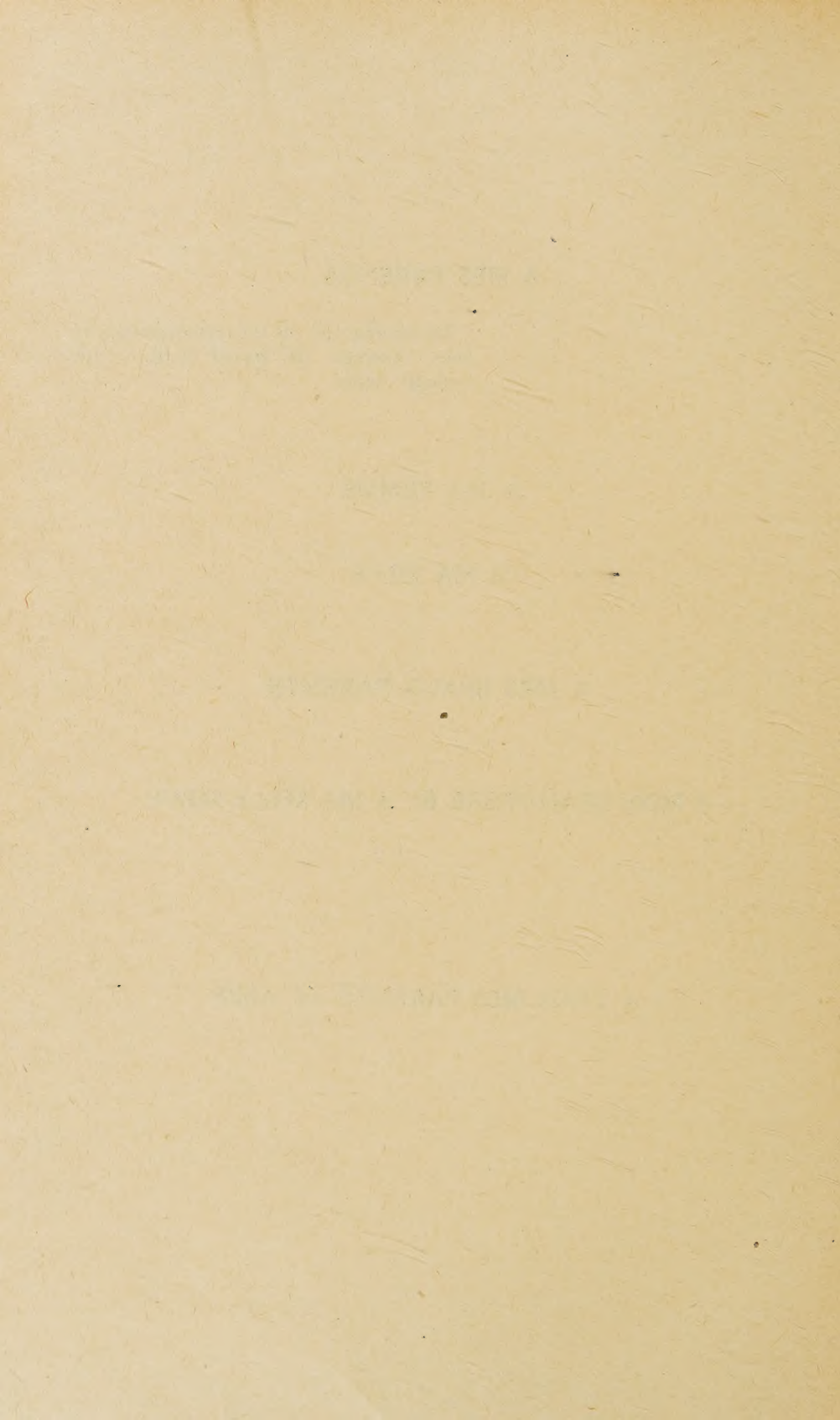
## A MA FEMME

## A MA FILLE

## A MES BEAUX-PARENTS

## A MON BEAU-FRÈRE ET A MA BELLE-SŒUR

## A TOUS MES PARENTS ET AMIS



## A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur Louis PAUFIQUE

*Professeur de Clinique Ophtalmologique*  
*Ophtalmologiste des Hôpitaux*

Nous lui sommes infiniment reconnaissant de nous avoir accueilli dans son service. Pendant deux années, nous avons pu constater combien il était agréable de travailler sous la direction d'un tel Maître. Nous avons pu apprécier la richesse de ses connaissances, la clarté de son jugement, la précision de sa main chirurgicale ainsi que ses immenses qualités humaines. La place éminente qu'il tient dans l'Ophtalmologie mondiale nous permet d'apprécier encore plus l'honneur qu'il nous fait de bien vouloir nous juger.

Nous aimerions que ce modeste travail qu'il nous a confié soit l'expression de notre profonde admiration et de notre respectueuse gratitude.

## A NOTRE MAITRE

Monsieur le Docteur G. BONAMOUR

*Professeur Agrégé à la Faculté  
Ophtalmologiste des Hôpitaux*

Nous avons eu l'honneur d'être son élève depuis le début de notre spécialisation. Ces trois années d'étude nous ont permis d'apprécier l'immensité de ses connaissances, la clarté et la précision de son enseignement. Nous avons été séduit par la chaude atmosphère de cordialité et de simplicité qui règne dans son service. Nous sommes fier de l'avoir pour juge et nous tenons à l'assurer de notre respectueux dévouement.

A Monsieur le Docteur G. ALLEGRE

*Professeur Agrégé à la Faculté  
Neurochirurgien des Hôpitaux*

Il nous a fait le très grand honneur d'accepter d'être de nos Juges. Qu'il veuille bien accepter l'hommage de notre respectueuse gratitude.

## A NOTRE MAITRE

Monsieur le Docteur P.-G. MOREAU

*Professeur Agrégé à l'Ecole de Médecine de Dijon  
Ophtalmologiste des Hôpitaux*

Nous avons été son interne pendant quatre semestres. Son attachante personnalité et son inlassable activité de chercheur et de chirurgien ont fait naître notre admiration. Par ses conseils éclairés, il nous a initié chaque jour davantage à l'Ophtalmologie. Nous n'oublierons jamais que nous lui devons beaucoup. Qu'il nous permette de le remercier. Nous lui renouvelons très sincèrement notre profond attachement.

A Monsieur le Docteur R. HUGONNIER

*Professeur Agrégé à la Faculté  
Ophtalmologiste des Hôpitaux*

Nous avons toujours trouvé auprès de lui l'accueil le plus bienveillant. Sa présence parmi les Membres de notre Jury nous aurait été très agréable. Nous avons été profondément séduit par l'élégance de sa pensée et de son geste chirurgical. Nous tenons à l'assurer de notre gratitude et de notre admiration.

A Monsieur le Docteur R. ETIENNE

*Ophtalmologiste des Hôpitaux*

Il aime faire bénéficier ceux qui l'entourent de son immense savoir et nous le remercions de tout ce qu'il nous a appris.

Au Docteur J. ROUGIER

*Ophtalmologiste des Hôpitaux*

Au Docteur J. ROYER

*Professeur Agrégé à l'Ecole de Médecine de Besançon  
Ophtalmologiste des Hôpitaux*

Sa gentillesse à notre égard nous a profondément touché.

Aux docteurs J. AUDIBERT, CH. BARUT, I. BONNET,  
P. MAGNARD, M.-L. POMMIER, CL. SPIRA

A Madame le Docteur S. HUGONNIER

Au Docteur Jacques CHARLEUX

Nous nous rappellerons toujours avec quelle gentillesse il nous a « recueilli » à notre arrivée à Lyon. Nous lui vouons une grande admiration et une sincère amitié.

Au Docteur Maurice PAUPERT-RAVAULT

*Chef de Clinique, Assistant des Hôpitaux*

Nous sommes heureux de lui exprimer toute notre reconnaissance pour les nombreux conseils qu'il nous a donnés.

Nous le prions de croire à notre gratitude et nous emportons de lui le meilleur et le plus durable des souvenirs.

Au Docteur Mireille BONNET

*Chef de Clinique, Assistant des Hôpitaux*

C'est en véritable amie qu'elle nous a encouragé et réconforté en de multiples circonstances. Elle nous a guidé tout au long de ce travail et nous a fait bénéficier de ses solides connaissances. Nous ne saurions assez la remercier.

Au Docteur J. MONTIBERT

Aux Docteurs A. DIDIERLAURENT, L. DURAND,  
M. LEQUIN, A. MALTERRE, S. RAMPIN

Ils furent pendant deux ans d'excellents amis et d'agréables compagnons.

A Monsieur le Docteur J. CORNIBERT

A ses côtés, nous avons beaucoup appris. Aussi, à la veille d'exercer en commun, nous rendons hommage à son expérience, sa compréhension et sa grande amabilité.

A notre ami le Docteur VOINOT

tibi

A Madame B. THEVENIN

A Mademoiselle Hélène VIAL

Nous la remercions de sa collaboration.

A TOUS MES CAMARADES  
DU DIPLOME D'OPHTALMOLOGIE

AU PERSONNEL RELIGIEUX DU PAVILLON C

AUX INFIRMIERES ET INFIRMIERS  
DE LA CLINIQUE D'OPHTALMOLOGIE DE LYON

AUX INFIRMIERES  
DU SERVICE D'OPHTALMOLOGIE DE DIJON

A Mademoiselle M. CATHERIN

A MES CAMARADES ET AMIS, INTERNES DE DIJON

A MES CAMARADES ET AMIS DE L'INTERNAT DE LYON

Nous ne saurions trop les remercier  
pour la sympathie et la courtoisie avec  
laquelle ils nous ont accueilli parmi eux.

A l'Institut CHIBRET qui a mis aimablement à notre disposition  
son Centre de Documentation scientifique nous épargnant ainsi  
un travail pénible

## INTRODUCTION

Beaucoup d'affections oculaires d'origine génétique échappent encore aujourd'hui à toute thérapeutique curatrice efficace. Telles sont les malformations oculaires d'emblée majeures dès la naissance comme l'anophtalmie et la microphtalmie pour lesquelles il n'existe aucun espoir de développement de la fonction visuelle ; telles sont aussi les hérédodégénérescences des membranes profondes qui, bien que d'apparition retardée, évoluent irrémédiablement vers la cécité selon les lois de l'homologie et de l'homochromie. En attendant que le mécanisme intime de ces affections soit connu ces maladies génétiques nous laissent totalement désarmés du point de vue thérapeutique.

D'autres maladies oculaires génétiques qui conduisaient autrefois à la cécité, sont devenues aujourd'hui des affections curables grâce au progrès de la chirurgie. La goniotomie préconisée par Otto Barkan, lorsqu'elle est précocément mise en œuvre, a complètement modifié l'avenir du glaucome congénital. Les dystrophies cornéennes héréditaires et familiales ont très largement bénéficié de la kératoplastie.

C'est dans ce deuxième groupe des malformations oculaires génétiques en partie curables que se situe l'ectopie du cristallin. Elle se définit comme une malposition de la lentille existant à la naissance. Elle entre dans le cadre d'une maladie de système touchant l'ensemble du tissu mésodermique, ce qui explique l'association d'anomalies oculaires et générales. Le facteur génétique est inconnu mais certain ; il explique l'hérédité que l'on retrouve à l'origine de cette affection.

Gênante par le handicap visuel dont elle est la cause, l'ectopie devient dramatique par ses complications : l'hypertonie et le décollement de rétine.

Autrefois, on se contentait d'attendre l'apparition de ces complications pour intervenir dans des conditions difficiles et avec

des résultats aléatoires. Aujourd'hui, non seulement les progrès de la chirurgie permettent d'agir sur les complications avec quelques chances de succès, mais surtout un traitement préventif offre de multiples avantages. Il permet de donner dès le jeune âge une acuité visuelle valable à ces sujets mal voyants ; il permet d'éviter certaines des complications faisant de ces malades des candidats aux institutions d'aveugles.

Aussi, Franceschetti, Bregeat, Kravitz et d'autres auteurs ont mis en évidence la valeur et la nécessité de la discision du cristallin ectopique. Cependant comme le soulignait Bregeat, la discision systématique n'est pas encore admise par tous, que ce soit par crainte ou par septicisme. C'est pourquoi il nous a paru intéressant d'apporter les résultats du traitement de 23 malades traités par discision et de les comparer aux résultats de malades traités par extraction et à des malades dont l'ectopie non traitée a évolué vers les complications.

Le plan de notre travail est le suivant : Dans un premier chapitre nous ferons un rappel anatomique et physiopathologique de l'affection en insistant sur les anomalies oculaires associées dont certaines jouent un rôle important dans l'évolution clinique. Nous rappellerons brièvement les anomalies générales parfois associées et qui ne modifient en rien la conduite thérapeutique au point de vue oculaire. Ce rappel sera suivi d'un bref aperçu génétique et pathogénique permettant d'interpréter la signification des symptômes observés.

Dans un deuxième chapitre, nous étudierons le syndrome clinique de l'ectopie.

Le troisième chapitre sera réservé à l'étude des complications. Certaines comme la cataracte sont banales, les autres, conséquences de l'évolution spontanée de l'ectopie vers la luxation sont très graves : hypertonie et décollement de rétine sont souvent synonymes de cécité.

Ces complications justifient un traitement à la fois préventif et curatif de l'ectopie non compliquée, nous en discuterons dans un quatrième chapitre les techniques, les contre-indications et les résultats.

Enfin, le traitement des complications malgré les techniques de sécurité est souvent décevant, il fera l'objet du cinquième et dernier chapitre.

## OBSERVATIONS

### I. — Discisions

OBSERVATION N<sup>o</sup> 1 : Clinique Ophtalmologique (Pr. Paufigue, Pr. Ag. Hugonnier).

Be... André, 6 ans 1/2.

Mauvaise acuité visuelle découverte au début de la scolarité.

Examen le 12-4-50.

*Œil droit :*

Acuité visuelle inférieure à 1/20, non améliorable.

L.A.F. : Ectopie avec subluxation du cristallin qui est en position temporale supérieure. Les fibres zonulaires sont bien visibles dans l'aire pupillaire.

F.O. : Normal.

*Œil gauche :*

Acuité visuelle inférieure à 1/20, non améliorable.

L.A.F. : Ectopie avec subluxation du cristallin qui occupe une position nasale supérieure.

F.O. : Normal.

*Signes associés :* Néant.

*Hérédité :* R.A.S.

*Traitement :*

*Œil droit :* 16-4-51, 23-4-51, 30-4-51 : Discision (Pr. Paufigue).

*Œil gauche :* 19-5-50 : Discision (Pr. Paufigue).

*Evolution :*

Dernier examen le 5-6-53.

V.O.D. : 1/6 + 12.

V.O.G. : 2/3 avec + 12 (85° + 1,50).

*Résumé :*

Ectopie avec subluxation bilatérale du cristallin traitée par trois discisions à l'œil droit, une discision à l'œil gauche ; résultat très satisfaisant, surtout à gauche.

Délai d'observation : 3 ans.

OBSERVATION N° 2 : Clinique Ophtalmologique (Pr. Paufigue, Pr. Ag. Hugonnier).

Be... Paul, 12 ans.

Enfant vu à la consultation du service pour un changement éventuel de verres.

Examen le 20-4-61.

*Œil droit :*

Acuité visuelle :  $5/10 + 2$ .

L.A.F. : Ectopie avec subluxation du cristallin ; le cristallin est en position temporale inférieure, les fibres de la zonule partiellement rompues sont visibles dans l'aire pupillaire.

Tonus : Normal au doigt.

F.O. : Il existe un certain degré d'atrophie rétinienne, le réseau choroïdien sous-jacent est très nettement visible.

*Œil gauche :*

Acuité visuelle :  $6/10 + 2,50$ .

Mêmes constatations aux différents examens.

*Signes associés :*

Tableau complet de syndrome de Marfan ; grande taille arachnodactylie, sans aucune anomalie cardio-vasculaire.

*Hérédité :* R.A.S.

*Traitement :*

*Œil droit :* 5-2-62 : discision (Pr. Paufigue).

*Œil gauche :* 5-5-61 : discision (Pr. Paufigue).

*Evolution :*

Dernier examen le 14-9-63.

*Œil droit :* Acuité visuelle :  $6/10 + 4 - P_3 + 7$ .

L.A.F. : C.A. de profondeur normale, la pupille est régulière, l'aire pupillaire bien dégagée, quelques fibres de la zonule sont visibles, la hyaloïde est intacte. Après dilatation, on voit le sac cristallinien rétracté en position temporale inférieure.

*Gomioscopie :* L'angle est ouvert, d'aspect sensiblement normal, sauf dans la moitié nasale où l'on trouve un aspect d'insertion haute de l'iris.

F.O. : Atrophie chorio-rétinienne diffuse rappelant l'aspect d'un fond d'œil de myope.

Tonus : 17 A.

*Œil gauche :* Acuité visuelle :  $7/10 + 3,50 - P_2 + 7$ .

L.A.F. : C.A. de profondeur normale, la pupille est déformée par une bride de vitré à 3 H. Les fibres zonulaires sont visibles dans l'aire pupillaire.

Après dilatation, on voit le sac cristallinien un peu moins rétracté qu'à l'œil droit et en position temporale inférieure gauche.

Gonioscopie : Angle normal, sauf à 3 H où l'on ne voit pas le fond de l'angle qui est recouvert par des trabécules iriens.

F.O. : Atrophie chorio-rétinienne diffuse.

Tonus : 16 A.

#### Résumé :

Syndrome de Marfan, ectopie avec subluxation du cristallin traitée par une seule discision à chaque œil. Excellent résultat. Ce garçon prépare un C.A.P. et pratique son sport favori : le ski.

Délai d'observation : 2 ans.

OBSERVATION N° 3 : Service d'Ophtalmologie, Hôpital de l'Antiquaille (Pr. Ag. Bonamour).

Bo... Claire, 13 ans.

Enfant adressée à la consultation du service pour mauvaise acuité visuelle de l'œil gauche.

Examen le 10-7-61.

#### Œil droit :

Acuité visuelle : 6/10 ( $10^\circ$  — 0,75) - 3,25.

L.A.F. : C.A. de profondeur normale. Iridodonésis qu'explique une ectopie du cristallin fruste visible après dilatation, celui-ci, sphérique, est déplacé en haut et en dehors, laissant voir dans le quadrant nasal inférieur les fibres zonulaires allongées mais non rompues.

Gonioscopie : Angle large, reliquat du ligament pectiné sur  $360^\circ$ .

F.O. : Normal. Tonus, 12 A.

#### Œil gauche :

Acuité visuelle : 1/50 — 12.

L.A.F. : Iridodonésis plus net qu'à droite. Il existe une ectopie avec subluxation temporale supérieure du cristallin et microsphérophakie. Les fibres de la zonule sont nettement visibles dans la partie nasale de l'aire pupillaire.

Gonioscopie : Idem.

F.O. : Difficilement visible. Signes certains d'atrophie chorioretinienne.

#### Signes associés :

Syndrome de Marfan. Anomalie cardiovasculaire confirmée par angiographie (anévrisme de l'aorte ascendante).

*Hérédité* : Voir observation suivante.

*Traitement* :

Œil gauche : 11-7-61 : discision (Pr. Ag. Bonamour).

*Evolution* :

Dernier examen le 30-10-63.

Œil droit : Acuité visuelle : 6/10 ( $10^{\circ}$  — 0,75) - 3,25 P 2.

Etat stationnaire. Fond d'œil normal. Tonus : 14 A.

Œil gauche : Acuité visuelle : les doigts 1 M. - P 28 + 13.

Amblyopie. Bon état anatomique. Aire pupillaire dégagée aux 3/4. Cristallin rétracté en haut et en dehors. Fond d'œil : atrophie chorio-rétinienne diffuse, macula sans reflet, fixation inter-papillo-maculaire.

Tonus : 12 A.

*En résumé* :

Syndrome de Marfan. Ectopie fruste à droite, ectopie avec subluxation à gauche, traitée par discision. Bon état anatomique.

Amblyopie fonctionnelle. L'acuité visuelle de l'œil droit étant très correcte, l'ectopie fruste et stable, on se contente d'une surveillance semestrielle.

Délai d'observation : 2 ans.

OBSERVATION N° 4 : Service d'Ophthalmologie, Hôpital de l'Antiquaille (Pr. Ag. Bonamour).

Bo... Jean-Pierre, 14 ans.

Enfant adressé à la consultation du service pour mauvaise acuité visuelle de l'œil gauche.

Examen le 10-7-61.

*Œil droit* :

Acuité visuelle : 5/10, avec — 8.

L.A.F. : Iridodonésis en rapport avec une ectopie du cristallin. sphérique, visible après dilatation. Le cristallin est déplacé en dehors, laissant voir les fibres zonulaires dans le champ nasal. Ces dernières sont distendues mais non rompues.

Gonioscopie : Angle large, nombreuses fibres pectinées.

F.O. : Normal. Tonus : 15 A.

*Œil gauche* :

Acuité visuelle inférieure à 1/50 — 15.

L.A.F. : Iridodonésis encore plus net qu'à droite. L'ectopie est plus importante et l'on doit parler de subluxation ; le cristallin occupe une position nasale ; les fibres zonulaires sont visibles sans dilatation dans le quadrant temporal.

*Gonioscopie : Même aspect.*

*F.O. : Non vu. Tonus : 12 A.*

*Signes associés :*

Syndrome de Marfan avec atteinte cardiaque. Angiographie montrant une grosse aorte sans véritable anévrisme.

*Hérédité :*

Le père, atteint d'un syndrome de Marfan connu, est décédé à l'âge de 30 ans d'une rupture d'anévrisme de l'aorte. La sœur est atteinte de la même affection (voir observation précédente).

*Traitement :*

O.G. : 11-7-61 : discision (Pr. Ag. Bonamour).

*Evolution :*

Dernier examen le 2-7-63.

*Œil droit :*

Acuité visuelle : 5/10 — 8 - P2.

Etat anatomique inchangé. Tonus : 12 A.

*Œil gauche :*

Acuité visuelle : 1/10 + 11.

L.A.F. : Amblyopie fonctionnelle, résultat anatomique parfait, pupille noire, ronde, aire pupillaire bien dégagée. Après dilatation pupillaire on voit le cristallin rétracté qui occupe une position nasale supérieure. Persistance des fibres zonulaires, hyaloïde intacte.

F.O. : Papille normale, la macula est le siège d'un piqueté poivre et sel à la limite de la dégénérescence. Fixation inter-papillomaculaire.

Tonus : 10 A.

*En résumé :*

Syndrome de Marfan, ectopie à droite ; subluxation à l'œil gauche traitée par discision. Excellent résultat anatomique ; malheureusement il existe une amblyopie profonde avec lésion maculaire. L'ectopie étant fruste à droite, avec une bonne acuité visuelle on surseoit à l'intervention ; surveillance semestrielle.

Délai d'observation : 1 an.

OBSERVATION N° 5 : Clinique Ophtalmologique (Pr. Paufigue, Pr. Ag. Hugonnier).

Ch... Daniel, 10 ans.

Découverte d'une mauvaise acuité visuelle à l'âge scolaire.

Examen le 13-5-58.

*Œil droit :*

Acuité visuelle : 2/10 avec correction.

L.A.F. : Cristallin ectopique en position nasale supérieure. Les fibres de la zonule, très étirées, sont vues dans le quadrant temporal de l'aire pupillaire.

F.O. : Normal.

*Œil gauche :*

Acuité visuelle : 4/10 après correction.

L.A.F. - F.O. : Mêmes constatations.

*Signes associés :*

Arachnodactylie sans lésions cardiaques à l'auscultation.

*Hérédité : R.A.S.*

*Traitement :*

*Œil droit* : 9-7-58 : discision (Pr. Paufigue).

*Œil gauche* : 28-11-58 : discision (Dr Charleux) ; 8-1-60 : discision (Pr. Paufigue).

*Evolution :*

Dernier examen le 19-9-63.

*Œil droit* : A.V.O.D. : 8/10 ( $90^\circ + 1,50$ ) + 12 - P2 + 15.

L.A.F. : C.A. normale, aire pupillaire absolument libre. Le sac cristallinien en position nasale supérieure n'est visible qu'après dilatation. Les fibres de la zonule étirées convergent vers le cristallin rétracté. La hyaloïde est intacte.

Tonus : 14 A.

*Gonioscopie* : Angle large, reliquat du ligament pectiné.

F.O. : Dysversion papillaire, normal par ailleurs.

*Œil gauche* : A.V.O.G. : 8/10 ( $90^\circ + 2$ ) + 12 - P2 + 15.

L.A.F. : Mêmes constatations.

Tonus : 19 A.

*Gonioscopie* : Sinus supérieur : angle large ; sinus inférieur : angle large ; on note la présence d'un vaisseau serpentant au fond de l'angle. Sur  $360^\circ$ , reliquat du ligament pectiné.

F.O. : Strictement normal.

*Résumé :*

Syndrome de Marfan ; ectopie cristallinienne avec subluxation accentuée traitée par deux discisions à l'œil droit, une seule discision à l'œil gauche. A.V.O.D.G. : 8/10. Excellent résultat.

Délai d'observation : 5 ans.

OBSERVATION N<sup>o</sup> 6 : Clinique Ophtalmologique (Pr. Paufigue, Pr. Ag. Hugonnier).

Ch... Yves, 4 ans 1/2.

Mauvaise acuité visuelle malgré le port de verres correcteurs.

Examen le 21-1-61.

*Œil droit :*

Acuité visuelle : 1/10 — 7,75.

L.A.F. : C.A. normale, iridodonésis net, ectopie avec subluxation du cristallin. Ce dernier est en position temporale supérieure. Les fibres zonulaires, visibles dans l'aire pupillaire, sont distendues mais non rompues.

F.O. : Choroïdose myopique. Tonus : Normal au doigt.

*Œil gauche :*

Acuité visuelle : 1/10 — 8.

Examen identique.

*Signes associés :*

Aspect longiligne rappelant le syndrome de Marfan.

L'examen cardio-vasculaire n'a montré aucun signe d'atteinte cardiaque.

*Hérédité :* R.A.S.

*Traitement :*

*Œil droit :* 6-2-61, 17-3-61, 16-5-61 : discision O.D. (Pr. Paufigue).

*Œil gauche :* 12-2-62 : discision O.G. (Pr. Paufigue).

*Evolution :*

Dernier examen : 20-9-63.

*Œil droit :* 3/10 + 8 - P4 + 11.

L.A.F. : C.A. de profondeur normale ; pupille bien centrée ; dans l'aire pupillaire, on ne voit que quelques fibres zonulaires distendues, la hyaloïde est intacte. Le sac cristallinien n'est visible qu'après dilatation, il occupe une position temporale supérieure.

*Gonioscopie :* Angle large, quelques reliquats du ligament pectiné.

F.O. : Atrophie chorio-rétinienne diffuse, de type myopique ; pas de lésions périphériques.

Tonus : 12 A.

*Œil gauche :* Acuité visuelle réduite à des perceptions lumineuses.

L.A.F. : L'aire pupillaire est moins dégagée. Les fibres zonulaires, au-devant, d'une hyaloïde intacte, sous-tendent le sac cristallinien que l'on aperçoit en position temporale inférieure.

F.O. : Après dilatation, le vitré est très flou, on devine la présence d'un décollement de rétine total.

Gonioscopie : Même aspect qu'à l'œil droit.

Tonus : 4 A.

*Résumé :*

Syndrome de Marfan ; ectopie avec subluxation du cristallin traitée par trois discisions à l'œil droit, une discision à l'œil gauche ; résultat moyen :

Œil droit : 3/10 + 8 - P4 + 11.

Œil gauche : Décollement de rétine ancien, pour lequel il n'a pas été posé d'indication opératoire. La surveillance de l'œil droit s'impose de façon régulière. Malgré ce handicap, l'enfant a une scolarité normale.

Délai d'observation : 2 ans 1/2.

OBSERVATION N° 7 : Clinique Ophtalmologique (Pr. Paufigue, Pr. Ag. Hugonnier).

Co... Robert, 15 ans.

Très mauvaise acuité visuelle découverte à l'âge scolaire.

Examen le 7-1-49.

*Œil droit :*

Acuité visuelle : 1/6 avec + 10.

L.A.F. : C.A. de profondeur normale ; Iridodonésis net. Le cristallin est subluxé en bas et en dedans, libérant la majeure partie de l'aire pupillaire où l'on voit les fibres zonulaires distendues et rompues en partie ; la hyaloïde est intacte.

F.O. : Normal. Tonus : 16 (Bailliant).

*Œil gauche :*

Acuité visuelle : 1/6 avec + 10.

L.A.F. : Mêmes constatations.

Tonus : 17 (Bailliant).

*Signes associés :*

Pas d'arachnodactylie, pas d'atteinte cardio-vasculaire.

*Hérédité :* R.A.S.

*Traitement :*

Œil droit : 25-1-50, 20-2-50 : discision (Pr. Paufigue).

Œil gauche : 8-5-50, 12-5-50 : discision (Pr. Paufigue).

*Evolution :*

Dernier examen le 10-10-60.

Excellent état anatomique.

V.O.D. :  $4/10 + 11 - P_2 + 14$ .

V.O.G. :  $5/10 + 11 - P_2 + 14$ .

F.O. : Normal. Tonus : normal.

*Résumé :*

Ectopie avec subluxation bilatérale du cristallin, traitée par deux discisions à droite et deux discisions à gauche. Excellent résultat anatomique et fonctionnel. A.V.O.D. :  $4/10 - P_2$  ; A.V.O.G. :  $5/10 - P_2$  après correction.

Délai observation : 11 ans.

OBSERVATION N° 8 : Clinique Ophtalmologique (Pr. Paufigue, Pr. Ag. Hugonnier).

Di... Gaétane, 7 ans.

Enfant adressée à la consultation du service pour mauvaise acuité visuelle.

Examen le 11-10-59.

*Oeil droit :*

Acuité visuelle :  $1/10$ .

L.A.F. : Ectopie avec subluxation du cristallin qui est en position temporale supérieure. Le vitré bombe à 6 H entre les fibres distendues de la zonule.

*Oeil gauche :*

Acuité visuelle :  $1/10$ .

L.A.F. : Même aspect.

*Signes associés :*

Aspect longiligne, arachnodactylie.

Hérédité : R.A.S.

*Traitement :*

Oeil droit : 14-10-59, 21-10-59, 3-11-59 : discision (Dr Charleux).

Oeil gauche : 22-2-63 : discision (Dr Charleux).

*Evolution :*

Dernier examen le 14-9-63.

Oeil droit : Acuité visuelle :  $3/10 (80^\circ + 2) + 11 - P_4 + 14$ .

L.A.F. : C.A. de profondeur normale, iris déformé par une bride vitréenne. La hyaloïde est rompue, et l'on note la présence de vitré

dans la C.A. Le cristallin cataracté est rétracté en haut, visible mais libérant néanmoins les  $3/4$  de l'aire pupillaire.

*Gonioscopie* : L'angle est normal, on note cependant la présence de quelques trabécules iriens.

*F.O.* : Normal ; à noter la présence d'une dysversion papillaire.

*Tonus* : 15 A.

*Œil gauche* : Acuité visuelle :  $3/10$  ( $90^\circ + 2$ ) + 11 - P4 + 14.

*L.A.F.* : C.A. normale, hyaloïde non rompue ; le cristallin est en position temporale supérieure. Il est encore tendu et, après dilatation, on devine une brèche dans la cristalloïde antérieure où les masses font saillie.

*Gonioscopie* : L'angle est normal, quelques trabécules iriens sont visibles.

*F.O.* : Normal, dysversion papillaire.

*Tonus* : 15 A.

#### Résumé :

Syndrome de Marfan ; ectopie avec subluxation bilatérale des cristallins traitée par trois discisions à l'œil droit et une discision à l'œil gauche. Bon résultat : *V.O.D.* :  $3/10$  ; *V.O.G.* :  $3/10$ .

La résorption est satisfaisante à droite. A gauche, il est possible qu'une nouvelle discision soit nécessaire. L'intervention est récente et ne permet pas de présumer du résultat anatomique.

Délai d'observation : 4 ans pour œil droit, 7 mois pour œil gauche.

OBSERVATION N° 9 : Clinique Ophtalmologique (Pr. Paufigue, Pr. Ag. Hugonnier).

Fo... Christiane, 3 ans  $1/2$ .

Vue à la consultation car se conduit comme une malvoyante.

Examen le 6-5-53.

#### *Œil droit* :

Acuité visuelle : myopie de — 20 environ.

*L.A.F.* : Ectopie cristallinienne, le cristallin est en position nasale inférieure laissant voir dans le quadrant temporal supérieur les fibres de la zonule ; reliquat de la membrane de Wachendorff.

*Tonus* : Normal au doigt.

*F.O.* : Lésions de choroïdose myopique.

#### *Œil gauche* :

A.V. *L.A.F.* T. *F.O.* : Mêmes constatations.

*Signes associés* : Arachnodactylie.

*Hérédité* : R.A.S.

*Traitement* :

*Œil droit* : 3-5-54, 11-6-54, 1-4-55, 20-7-56 : discision (Pr. Ag. Hugonnier).

*Œil gauche* : 11-5-53, 8-6-53, 15-6-53 : discision (Pr. Ag. Hugonnier).

*Evolution* :

Dernier examen le 19-9-63.

*Œil droit* : Acuité visuelle :  $4/10 + 7 - P_3 + 10$ .

L.A.F. : C.A. de profondeur normale ; pupille déformée par une bride vitréenne, orifice pupillaire bien dégagé en bas. Les débris cristalliniens occupent une position supérieure.

*Gonioscopie* : Aspect anormal, iris brun, pas de bande ciliaire visible, le tissu irien s'étend jusqu'à l'éperon, le trabéculum n'est pas visible.

F.O. : Lésions de choroïdose myopique.

*Tonus* : 15 A.

*Œil gauche* : Acuité visuelle :  $4/10 + 7 - P_3 + 10$ .

L.A.F. : *Gonioscopie* : F.O. : Même aspect. *Tonus* : 15 A.

*Résumé* :

Syndrome de Marfan. ectopie avec subluxation du cristallin traitée par plusieurs discisions. Bon résultat ;  $4/10$  O.D.G., permettant à cette jeune fille de suivre une scolarité normale.

Délai d'observation : 10 ans 1/2.

OBSERVATION N ° 10 : Clinique Ophtalmologique (Pr. Paufigue, Pr. Ag. Hugonnier).

Ga... Jean-Rémy, 10 ans.

A toujours eu une acuité visuelle faible.

Examen le 27-5-52.

*Œil droit* :

Acuité visuelle :  $1/20$  avec correction.

L.A.F. : Cristallin ectopique en position nasale supérieure. Les fibres de la zonule sont bien visibles dans l'aire pupillaire.

F.O. : Semble normal.

*Œil gauche* :

Acuité visuelle :  $1/4$  avec ( $170^\circ - 3$ ) — 2,50.

L.A.F. : Cristallin ectopique en position nasale supérieure. Fibres de la zonule bien visibles.

F.O. : Semble normal.

*Signes associés* : Arachnodactylie, grande taille.

*Hérédité* : R.A.S.

*Traitement* :

*Œil droit* : 29-5-52 : discision (Pr. Paufigue).

*Œil gauche* : 30-3-53 : discision (Pr. Paufigue).

*Evolution* :

Dernier examen le 20-9-63.

*Œil droit* : Acuité visuelle : 10/10 ( $90^{\circ} + 1,50$ ) + 7 - P2 + 10.

L.A.F. : C.A. normale, pupille normale, aire pupillaire parfaitement dégagée. Après dilatation, reliquats capsulaires en position nasale supérieure.

*Gonioscopie* : Angle normal. Quelques trabécules iriens.

F.O. : Normal.

*Œil gauche* : Acuité visuelle : 8/10 ( $50^{\circ} + 2$ ) + 7 - P5 + 10.

L.A.F. : C.A. normale, pupille excentrée. Le centre de l'aire pupillaire est occupé par un reliquat capsulaire. Seule la partie supérieure est dégagée. Après dilatation à l'atropine, l'aire pupillaire est bien dégagée en haut et en bas permettant une acuité visuelle de P2. On propose une corépraxie qui est acceptée par le malade.

*Gonioscopie* : Idem.

F.O. : Normal.

*Résumé* :

Syndrome de Marfan, ectopie avec subluxation bilatérale du cristallin traitée par une seule discision O.D.G. Excellent résultat : œil droit : (10/10) ; œil gauche : indication de corépraxie pour amélioration de l'acuité visuelle de près. Ce garçon est étudiant en Sciences Physiques.

Délai d'observation : 11 ans.

OBSERVATION N° 11 : Clinique Ophtalmologique (Pr. Paufigue, Pr. Ag. Hugonnier).

Go... Annie, 11 ans 1/2.

Enfant adressée dans le service pour une baisse de l'acuité visuelle de l'œil droit.

Examen le 9-4-56.

*Œil droit* :

Acuité visuelle : 1/30 — 4.

L.A.F. : C.A. de profondeur normale. Important iridodonésis en rapport avec une ectopie compliquée de subluxation du cristallin qui est en

position temporale et inférieure ; les fibres de la zonule sont visibles dans l'aire pupillaire ; le vitré est en place.

*Tonus* : 10 (Bailliar).

*Œil gauche* :

Acuité visuelle : 1/10 — 4.

L.A.F. : L'examen de l'œil gauche montre les mêmes lésions qu'à droite.

*Tonus* : 10 (Bailliar).

*Signes associés* : Syndrome de Marfan typique avec arachnodactylie, grande taille ; pas de signes cardio-vasculaires à l'auscultation.

*Hérédité* : Le grand-père maternel et la mère sont atteints de syndrome de Marfan, cette dernière est suivie dans le service, voir observation n° 56.

*Traitement* :

*Œil droit* : 13-4-56 : discision (Pr. Paufigue).

*Œil gauche* : 26-3-57, 5-4-57, 17-6-57 : discision (Pr. Paufigue).

*Evolution* :

Dernier examen le 6-2-58.

Strabisme divergent alternant.

V.O.D. : 3/10.

V.O.G. : 3/10.

Le cristallin est plus rétracté à gauche qu'à droite.

*Résumé* :

Syndrome de Marfan avec ectopie du cristallin traitée par une discision à droite et trois discisions à gauche. Malgré une acuité visuelle identique aux deux yeux, il semble que le résultat anatomique soit plus satisfaisant à gauche.

Délai d'observation : 2 ans.

OBSERVATION N° 12 : Clinique Ophtalmologique (Pr. Paufigue, Pr. Ag. Hugonnier).

Go... Marie-Pascale, 6 ans.

Examen le 29-1-62.

*Œil droit* :

Acuité visuelle : bonnes P.L.

L.A.F. : Iridodonésis important en rapport avec une ectopie compliquée de subluxation nasale supérieure du cristallin, l'équateur du cristallin est vu dans l'aire pupillaire et les fibres zonulaires sont partiellement rompues.

*Gonioscopie* : Impossible.

*F.O.* : Semble normal.

*Tonus* : Normal au doigt.

*Œil gauche* :

Acuité visuelle : bonnes P.L.

*L.A.F.* : Même aspect qu'à droite, mais la subluxation est moins marquée ; les fibres zonulaires sont distendues et rompues par place.

*Gonioscopie* : Impossible.

*F.O.* : Semble normal.

*Tonus* : Normal au doigt.

*Signes associés* : Syndrome de Marfan, arachnodactylie avec retard psychique important. Bilan cardio-vasculaire négatif.

*Hérédité* : R.A.S.

*Traitement* :

*Œil gauche* : 2-2-62, 26-2-63, 23-2-63 : discision (Pr. Ag. Hugonnier).

*Œil droit* : 6-9-63 : discision (Pr. Ag. Hugonnier).

*Evolution* :

Dernier examen le 12-10-63.

*Œil droit* : Le cristallin cataracté est en voie de résorption, une nouvelle discision sera probablement nécessaire.

*F.O., Tonus* : Normaux.

*Œil gauche* : Excellent état anatomique, pupille bien ronde, le cristallin rétracté en position nasale supérieure n'est visible qu'après dilatation. Hyaloïde intacte.

*F.O.* : Normal. *Tonus* : Normal.

*Résumé* :

Syndrome de Marfan présentant une ectopie avec subluxation bilatérale du cristallin. Œil gauche traité par trois discisions, excellent résultat anatomique. Œil droit : en cours de traitement.

Délai d'observation : 1 an pour œil gauche, 1 mois pour œil droit.

OBSERVATION N° 13 : Clinique Ophtalmologique (Pr. Paufigue, Pr. Ag. Hugonnier).

Gu... Chantale, 4 ans 1/2.

Cette enfant est adressée à la consultation parce qu'elle se comporte comme une malvoyante.

Examen le 14-4-50.

*Œil droit :*

Acuité visuelle : 1/10 — 4.

L.A.F. : C.A. de profondeur normale ; reliquat de la membrane de Wachendorff, l'iridodonésis est peu marqué. Le cristallin ectopique est subluxé, en haut et en dehors ; les fibres zonulaires distendues sont visibles dans la partie inféro-interne de l'aire pupillaire.

Tonus : 25 (Bailliar).

*Œil gauche :*

Acuité visuelle : 1/10 — 4.

L.A.F. : C.A. très profonde, reliquat de la membrane de Wachendorff, la subluxation du cristallin en haut et en dehors est plus marquée qu'à droite. Les fibres de la zonule sont rompues par place et l'on note la présence de vitré dans la C.A.

Tonus : 25 (Bailliar).

*Signes associés :* Néant.

*Hérédité :* R.A.S.

*Traitement :*

*Œil gauche :* 24-4-50, 5-5-50 : discision (Pr. Paufigue).

*Œil droit :* 18-9-53, 28-9-53 : discision (Pr. Paufigue).

*Evolution :*

Dernier examen le 23-5-56.

A.V.O.D. : 5/10 ( $100^{\circ} + 2$ ) + 7 - P2 + 10,50.

A.V.O.G. : 5/10 ( $75^{\circ} + 2$ ) + 7 - P2 + 10,50.

Excellent état anatomique.

*Résumé :*

Ectopie bilatérale du cristallin traitée par deux discisions à chaque œil ; excellent résultat : 5/10 et P2 O.D.G. après correction.

Délai d'observation : 6 ans.

OBSERVATION N° 14 : Clinique Ophtalmologique (Pr. Paufigue, Pr. Ag. Hugonnier).

Gu... René, 6 ans.

Porte une correction myopique depuis un an. L'acuité visuelle demeure cependant basse.

Examen le 20-10-52.

*Œil droit :*

Acuité visuelle : 1/30 avec — 8.

L.A.F. : Iridodonésis net. Le cristallin est subluxé en haut et en dedans. Les fibres de la zonule sont rompues et l'on note la présence de vitré dans la C.A.

F.O. : Normal. *Tonus* : Normal au doigt. —

*Œil gauche* :

Bonnes P.L.

L.A.F. : Le cristallin *cataracté* est subluxé en bas et en dedans. Les fibres zonulaires sont rompues et le vitré est présent dans la C.A.

F.O. : Normal. *Tonus* : Normal au doigt.

*Signes associés* : Néant.

*Œil gauche* : 24-10-52, 5-1-53 : discision (Pr. Paufigue).

*Œil droit* : 5-1-53 : discision (Pr. Paufigue).

*Evolution* :

Dernier examen le 11-4-53.

*Œil droit* : Acuité visuelle : bonne (90 + 2) + 12 (ne sait pas lire). Excellent résultat anatomique, à droite le sac cristallinien est rétracté derrière la pupille.

F.O. : Normal. *Tonus* : Normal au doigt.

*Œil gauche* : Acuité visuelle bonne + 12.

L.A.F. : Le résultat est moins bon qu'à droite. L'aire pupillaire est cependant partiellement libérée.

F.O. : Normal. *Tonus* : Normal.

*Résumé* :

Ectopie avec subluxation bilatérale du cristallin traitée par discision. L'acuité visuelle n'a pu être contrôlée, l'enfant n'ayant jamais été revu depuis 1953.

Délai d'observation : 3 mois.

OBSERVATION N° 15 : Observation personnelle (Dr Charleux).

Ja... Christine, 6 ans.

Examen le 25-2-58.

*Œil droit* :

Acuité visuelle 1/30 avec — 8.

L.A.F. : La C.A. est très profonde, il existe un iridodonésis net avec un cristallin ectopique et subluxé en bas et en dedans. Les fibres zonulaires distendues mais non rompues sont visibles après dilatation.

F.O. : Normal.

*Œil gauche :*

Acuité visuelle 1/30 avec — 8.

L.A.F. : Même compte rendu d'examen.

F.O. : Normal.

Signes associés : Arachnodactylie, par ailleurs cardiopathie certaine.

Hérédité : Le père serait atteint d'une affection cardio-vasculaire.

*Traitement :*

Œil droit : 21-3-58, 4-1-59 : discision (Dr Charleux).

Œil gauche : 2-4-62 : discision (Dr Charleux).

*Evolution :*

Dernier examen le 22-9-63.

Strabisme divergent alternant.

Œil droit : Acuité visuelle 7/10 ( $0^{\circ}$  — 1) + 9 - P2 + 12.

L.A.F. : Pupilles rondes, noires, bien centrées ; le sac cristallinien n'est visible qu'après dilatation.

F.O. : Normal.

Tonus : 16 A.

Œil gauche : Acuité visuelle : 5/10 + 7,25 - P2 + 10.

L.A.F. : L'aire pupillaire est bien dégagée. Le sac cristallinien rétracté n'est visible qu'après dilatation.

F.O. : Normal.

Tonus : 15 A.

*Résumé :*

Syndrome de Marfan. Ectopie du cristallin compliquée de subluxation, traitée par deux discisions à droite, une discision à gauche. Excellent résultat anatomique et fonctionnel. V.O.D. : 7/10. V.O.G. : 5/10.

Délai d'observation : 4 ans œil droit, 1 an œil gauche.

OBSERVATION N° 16 : Clinique Ophtalmologique (Pr. Paufigue, Pr. Ag. Hugonnier).

Ka... André, 6 ans.

L'acuité visuelle est médiocre depuis le plus jeune âge.

Examen le 11-5-52.

*Œil droit :*

Acuité visuelle : Reconnaît les objets à un mètre.

L.A.F. : Iridodonésis très marqué. Il existe une ectopie en voie de subluxation d'un cristallin « microsphérophakique », qui est en position temporale supérieure. Les fibres de la zonule sont très fines, allongées, certaines sont rompues.

*Œil gauche :*

Acuité visuelle : Reconnaît les objets à un mètre.

L.A.F. : Il existe un iridodonésis plus net qu'à droite. Le cristallin est pratiquement luxé dans le vitré, les fibres zonulaires sont rompues de 9 h. à 3 h. et le vitré bombe dans la C.A.

Signes associés : Brachymorphie avec petite taille, mains petites, trapues. l'aspect général évoque le syndrome de Weill-Marchesani.

Hérédité : R.A.S.

*Traitement :*

Œil droit : Discision au double couteau, le 1-2-52 (Pr. Paufigue).

Œil gauche : 14-1-52 (Pr. Paufigue) : Mise en place de trois fils scléro-cornéens. Incision à la lance agrandie aux ciseaux. A ce moment, le vitré sort du côté temporal, le cristallin est soulevé à l'anse de Snellen mais on a beaucoup de peine à le sortir car il semble tenir à la partie inférieure par quelques fibres de la zonule. Il est d'autre part rond très tendu et échappe à l'action de l'anse.

*Evolution :*

Œil droit : De 1952 à 1958, l'acuité est chiffrée à 7/10 environ. En août 1958, une violente contusion de l'œil droit est suivie d'une baisse de l'acuité brutale pour laquelle l'enfant ne consulte que le 12-3-59. Il existe un décollement de rétine total. Une résection sclérale pratiquée en avril 1959 n'est suivie d'aucun résultat fonctionnel. Dernier examen le 22-9-63.

Œil droit : Acuité visuelle : 0.

L.A.F. : Le cristallin discisé est réduit à un sac minuscule qui est en position temporale supérieure. Il existe par ailleurs une organisation rétinovitréenne totale. L'humeur aqueuse occupe la C.A. et la chambre postérieure.

Gonioscopie : Angle normal.

Tonus : 17 A.

Œil gauche : Acuité visuelle : 7/10 ( $120^{\circ} + 1$ ) + 2 - P2 + 6.

L.A.F. : La hyaloïde est rompue.

Gonioscopie : Angle normal.

F.O. : Atrophie chorio-rétinienne diffuse de type myopique. A la périphérie, il faut noter une rétine succulente avec aspect de rétinite palissadique dans les secteurs temporal et nasal inférieurs.

Tonus : 20 A.

*Résumé :*

Syndrome de Weill-Marchesani. Subluxation du cristallin de l'œil droit, luxation du cristallin de l'œil gauche, traitée par discision à l'œil droit, par extraction totale à gauche. Excellent résultat. 7/10 O.D.G. Grevé par un D.R. traumatique à l'œil droit survenu 6 ans après la discision alors que l'acuité visuelle était de 7/10.

Délai d'observation : 9 ans.

OBSERVATION N° 17 : Clinique Ophtalmologique (Pr. Paufigue, Pr. Ag. Hugonnier).

Le... Alain, 4 ans.

Porte — 15 à l'œil droit et — 20 à l'œil gauche depuis l'âge de 2 ans, époque à laquelle est découverte l'ectopie cristallinienne.

Examen le 4-3-58.

*Œil droit :*

Porte — 15. Acuité visuelle non chiffrable.

L.A.F. : Ectopie cristallinienne très marquée. Le cristallin est déplacé en haut et en dehors laissant voir à 5 heures dans l'aire pupillaire les fibres de la zonule.

F.O. : Petites lésions de choroïdose myopique.

Tonus : Normal au doigt.

*Œil gauche :*

Porte — 20.

Mêmes constatations cliniques.

Signes associés : Néant. Bilan cardio-vasculaire normal.

Hérédité : R.A.S.

*Traitement :*

Œil droit : 9-10-59, 19-10-59, 18-1-60 : discision (Pr. Paufigue).

Œil gauche : 7-3-60, 6-5-60, 1-7-60 : discision (Dr Charleux).

*Evolution :*

Dernier examen le 17-9-63.

Pas d'anomalies staturo-pondérales ni cardio-vasculaires.

Œil droit : Acuité visuelle : 3/10 avec ( $90^{\circ} + 0,75$ ) + 8,25 - P2 + 13

L.A.F. : C.A. de profondeur normale ; la pupille est déformée car il existe des adhérences irido-vitréennes à 4 h. Le sac cristallinien est rétracté en position nasale supérieure et n'est visible qu'après dilatation.

*Gonioscopie* : L'angle est largement ouvert. Il existe de très nombreux reliquats du ligament pectiné surtout en bas où ils cachent le fond de l'angle, par ailleurs le trabeculum a un aspect un peu blanchâtre.

*F.O.* : Minime atrophie chorio-rétinienne. *Tonus* : 17 A.

*Œil gauche* : Acuité visuelle :  $3/10$  avec  $(90^\circ + 0,50) \pm 8,50 - P_2 + 12$ .

*L.A.F.* : C.A. très profonde, la pupille est bien centrée, l'aire pupillaire est dégagée, les fibres zonulaires la traversent, sous-tendant un sac cristallinien rétracté en position nasale supérieure, qui n'est visible qu'après dilatation. La hyaloïde est intacte.

*Gonioscopie* : L'angle est large, le canal de Schlemm est vu très nettement. Les reliquats du ligament pectiné sont nombreux.

*F.O.* : Atrophie chorio-rétinienne peu marquée, présence d'une volumineuse artère cilio-rétinienne.

*Tonus* : 16 A.

#### Résumé :

Ectopie cristallinienne bilatérale sans anomalie staturale traitée par trois discisions à chaque œil. Bon résultat :  $3/10$  O.D.G. et vision de près normale après correction.

Délai d'observation : 5 ans.

#### OBSERVATION N° 18 : Observation personnelle (Pr. Pauflique).

Le... Catherine, 8 ans.

Syndrome de Marfan connu depuis l'âge de 2 ans, porte des verres correcteurs depuis cet âge.

Examen le 8-4-61.

Strabisme convergent de l'œil gauche, très discret.

#### Œil droit :

Acuité visuelle : inférieure à  $1/10$  avec — 10 ( $90^\circ - 2,50$ ).

*L.A.F.* : C.A. profonde, iridodonésis très prononcé ; il existe une ectopie du cristallin qui est déplacé en haut et en dehors laissant voir dans l'aire pupillaire sur le méridien de 5 h. les fibres de la zonule.

*F.O.* : Normal.

#### Œil gauche :

Acuité visuelle : inférieure à  $1/10$  — 8 ( $90^\circ - 3$ ).

*L.A.F.* : Ectopie avec subluxation du cristallin qui occupe une position temporale supérieure. Les fibres zonulaires sont visibles dans le quadrant nasal inférieur. Le vitré bombe entre les fibres distendues. La hyaloïde est intacte.

*Signes associés* : Arachnodactylie ; pas d'atteinte cardio-vasculaire.

*Hérédité* : R.A.S.

*Traitement* :

Œil gauche : 14-4-61, 24-4-61, 2-6-61, 26-4-61 : discision (Pr. Pau-  
fique).

Œil droit : 2-4-62, 29-6-62, 10-11-62 : discision (Pr. Pau-  
fique).

*Evolution* :

Dernier examen le 22-9-63.

Œil droit : Acuité visuelle :  $8/10 + 10 - P_2 + 13$ . L'aire pupillaire  
est parfaitement dégagée. Le cristallin rétracté n'est visible qu'après  
dilatation.

Œil gauche : Acuité visuelle :  $7/10 + 10 - P_3$  à  $P_2 + 13$ .

L.A.F. : Cristallin rétracté en position temporale supérieure libérant la  
presque totalité de l'aire pupillaire.

*Résumé* :

Syndrome de Marfan. Ectopie compliquée de subluxation du cristallin.  
Traitée par 4 discisions à droite, 3 discisions à gauche. Excellent  
résultat anatomique et fonctionnel. V.O.D. :  $8/10$ . V.O.G. :  $7/10$ .  
Délai d'observation : 2 ans.

OBSERVATION N° 19 : Clinique Ophtalmologique (Pr. Pau-  
fique, Pr. Ag. Hugonnier).

Lo... Danielle, 11 ans.

Le port de verres correcteurs n'a pas amélioré une acuité visuelle  
basse depuis l'enfance.

Examen le 18-5-51.

Œil droit :

Acuité visuelle :  $1/40$  avec — 24.

L.A.F. : C.A. normale, Iridododésis, ectopie avec subluxation  
du cristallin en haut et en dehors dégageant une partie de l'aire pupil-  
laire où sont vues les fibres zonulaires distendues mais non rompues.

F.O. : Normal. Tonus : 15 (Bailliar).

Œil gauche :

Acuité visuelle :  $1/40$  avec — 20.

Mêmes constatations.

Tonus : 17 (Bailliar).

*Signes associés* : Grande taille : 1,44 m ; arachnodactylie, pas de lésions  
cardio-vasculaires.

*Hérédité* : Le grand-père maternel présentait une arachnodactylie avec vision normale, une sœur a de très grands doigts.

*Traitement* :

Œil droit : 26-9-52, 6-10-52 : discision (Pr. Paufigue).

Œil gauche : 25-5-51, 21-9-51 : discision (Pr. Paufigue).

*Evolution* :

Dernier examen le 17-9-63.

Œil droit : 7/10 ( $110^{\circ} + 1$ ) + 8 - P2 + 11.

L.A.F. : Chambre antérieure normale, pupille bien ronde et dégagée, on aperçoit les fibres zonulaires traversant l'aire pupillaire sous-tendant les reliquats cristalliniens qui ne sont visibles qu'après dilatation et occupent une position temporale supérieure. La hyaloïde est intacte.

Gonioscopie : Angle largement ouvert, reliquat du ligament pectiné.

F.O. : Discrète atrophie chorio-rétinienne, dysversion papillaire.

Tonus : 17 A.

Œil gauche : 7/10 ( $75^{\circ} + 1$ ) + 8 - P2 + 11.

L.A.F. : C.A. normale, aire pupillaire bien dégagée, le sac cristallinien est visible à 2 h. après dilatation. La hyaloïde est normale quoique l'on note un petit trou para-central rappelant une rupture secondaire.

Gonioscopie : F.O. : Mêmes constatations.

Tonus : 16 A.

*Résumé* :

Syndrome de Marfan présentant une ectopie compliquée d'une subluxation bilatérale du cristallin traitée par deux discisions à droite et deux discisions à gauche. Excellent résultat : 7/10 œil droit, 7/10 œil gauche, après correction. Cette jeune fille n'éprouve aucune difficulté dans son métier de puéricultrice.

Délai d'observation : 12 ans.

OBSERVATION N° 20 : Clinique Ophtalmologique (Pr. Paufigue, Pr. Ag. Hugonnier).

Mo... Danièle, 6 ans.

Porte une correction myopique depuis l'âge de 4 ans ; l'acuité visuelle reste basse.

Examen le 26-11-52.

Œil droit :

Acuité visuelle : 1/50 avec — 8.

L.A.F. : C.A. de profondeur normale, reliquat de la membrane de Wachendorff, corectopie supéro-externe. Aire pupillaire ovale à grand axe orienté selon le méridien 11 h — 5 h par laquelle on voit un cristallin ectopique déplacé en bas et en dedans, les fibres de la zonule sont tendues mais non rompues.

F.O. : Normal. *Tonus* : 20 (B).

*Œil gauche :*

Acuité visuelle : 1/50 avec — 8.

L.A.F. : C.A. normale, reliquat de la membrane de Wachendorff, corectopie inféro-externe, aire pupillaire ovale à grand axe orienté selon le méridien : 5 h - 11 h. Le cristallin est ectopique, déplacé en haut et en dedans, après dilatation pupillaire on note une importante distension des fibres zonulaires dans le quadrant inféro-externe.

F.O. : Normal. *Tonus* : 20 (B).

*Signes associés* : Néant.

*Hérédité* : Un frère présente une corectopie avec ectopie probable.

*Traitement :*

*Œil droit* : 4-5-53 : discision (Pr. Ag. Hugonnier).

*Œil gauche* : 6-10-53 : discision (Pr. Ag. Hugonnier).

*Evolution :*

Dernier examen le 16-6-55.

*Œil droit* : Acuité visuelle : 3/10 + 5.

Bon résultat anatomique.

F.O. : Normal, visible.

*Œil gauche* : Acuité visuelle : 1/20.

L'aire pupillaire est comblée par des débris capsulaires.

F.O. : Invisible.

Une nouvelle discision serait nécessaire à gauche ; malade non revue.

*Résumé :*

Ectopie bilatérale des cristallins avec corectopie, traitée par une discision à chaque œil ; bon résultat à l'œil droit, insuffisant à gauche, justifiant une nouvelle discision. Malade perdue de vue.

Délai d'observation : 3 ans.

OBSERVATION N° 21 : Clinique Ophtalmologique (Pr. Paufigue, Pr. Ag. Hugonnier).

Ma... Paul, 9 ans.

Porte des verres correcteurs depuis l'âge de 4 ans. Baisse récente de l'acuité visuelle de l'œil droit.

Examen le 4-1-56.

*Œil droit :*

Acuité visuelle : 1/10 avec + 8.

L.A.F. : Iridodonsis très marqué. Ectopie avec subluxation temporale supérieure du cristallin permettant de voir les fibres zonulaires allongées et rompues par place dans le quadrant nasal inférieur.

F.O. : Normal.

*Œil gauche :*

Acuité visuelle : 2/10 + 8.

Mêmes constatations à la L.A.F. et au F.O.

Signes associés : Arachnodactylie, hypertélorisme, auscultation cardiaque et électrocardiogramme normaux.

Hérédité : R.A.S.

*Traitement :*

*Œil droit* : 10-1-56, 16-1-56, 26-3-56 : discision (Pr. Paufigue).

*Œil gauche* : 25-4-58, 2-5-58 : discision (Pr. Paufigue).

*Evolution :*

Dernier examen le 27-4-61.

*Œil droit* : Acuité visuelle : 7/10 + 7 - P<sub>2</sub> + 10.

L.A.F. : Résultat anatomique parfait, pupille bien ronde régulière, hyaloïde intacte, les débris du sac cristallinien rétractés en haut et en dehors ne sont visibles qu'après dilatation.

F.O. : Normal. Tonus : 12 A.

*Œil gauche* : Acuité visuelle : 3/10 + 7 - P<sub>3</sub> + 10,50.

L.A.F. : Pupille bien noire, la hyaloïde est rompue et il existe une perle de vitré dans la C.A. la capsule est rétractée en haut et en dehors, hors du champ pupillaire.

F.O. : Normal. Tonus : 11 A.

*Résumé :*

Syndrome de Marfan typique présentant une ectopie avec une subluxation bilatérale du cristallin traitée par 3 discisions à droite, 2 discisions à gauche. Excellent résultat 7/10 et P<sub>2</sub> à droite ; 3/10 et P<sub>3</sub> à gauche.

Délai d'observation : 5 ans.

OBSERVATION N° 22 : Clinique Ophtalmologique (Pr. Paufigue, Pr. Ag. Hugonnier).

Ro... Michel, 6 ans.

S'est toujours comporté comme un malvoyant.

Examen le 7-6-49.

Nystagmus horizontal très important.

*Œil droit et gauche :*

Acuité visuelle : Compte les doigts à un mètre.

L.A.F. : Cataracte zonulaire avec ectopie cristallinienne visible après dilatation.

F.O. : Invisible.

Tonus : Normal au doigt.

*Signes associés :* Néant.

*Hérédité :* R.A.S.

*Traitement :*

*Œil gauche :* 26-6-49, 28-9-49 ; discision (Pr. Paufigue).

*Œil droit :* 28-9-49, 23-6-50 ; discision (Pr. Paufigue).

*Evolution :*

Dernier examen le 26-4-51.

Le nystagmus gêne fortement l'examen. A.V.O.D.G. : 1/10 avec + 10. Résultat anatomique satisfaisant, les deux pupilles sont bien dégagées. Le fond d'œil est normal ainsi que le tonus.

*Résumé :*

Ectopie et cataracte congénitale bilatérales avec nystagmus pendulaire, traitées par deux discisions à chaque œil. Bon résultat anatomique ; résultat fonctionnel correct (1/10 O.D.G.) étant donnée l'importance du nystagmus et l'amblyopie associée.

Délai d'observation : 2 ans.

OBSERVATION N° 23 : Clinique Ophtalmologique (Pr. Paufigue, Pr. Ag. Hugonnier).

Vi... Anne-Marie, 5 ans.

Examen le 12-11-63.

*Œil droit :*

Acuité visuelle non chiffrable.

L.A.F. : Subluxation temporale inférieure du cristallin, zonule non rompue.

Gonioscopie : Reliquat du ligament pectiné.

F.O. : Normal. Tonus : 17 A.

*Œil gauche :*

Acuité visuelle non chiffrable.

L.A.F. : Subluxation temporale inférieure du cristallin. L'équateur du cristallin est vu dans l'aire pupillaire les fibres zonulaires sont partiellement rompues et l'on note la présence de vitré dans la C.A.

Gonioscopie, F.O., Tonus : Idem.

Signes associés : Arachnodactylie. Bilan cardio-vasculaire normal.

Hérédité : R.A.S.

Traitement :

Œil droit : 13-2-63 : discision (Pr. Ag. Hugonnier).

Œil gauche : 8-7-63 : discision (Pr. Ag. Hugonnier).

Evolution :

Dernier examen le 26-11-63.

Œil droit : Cristallin cataracté et rétracté du côté temporal. Bon orifice pupillaire.

F.O. : Normal. Tonus : 16 A.

Œil gauche : Cristallin cataracté et rétracté en bas et en dehors. Bon orifice pupillaire.

Résumé :

Syndrome de Marfan ; ectopie compliquée d'une subluxation bilatérale du cristallin, traitée par une discision à l'œil droit et une discision à l'œil gauche. Bon résultat anatomique. Le recul est insuffisant pour juger du résultat fonctionnel.

Délai d'observation : 6 mois.

## II. — Extractions en dehors de toute complication

OBSERVATION N° 24 : Clinique Ophtalmologique (Pr. Paufigue, Pr. Ag. Hugonnier).

Bo... Clara, 11 ans.

Enfant adressée dans le service par une institution de jeunes aveugles.

Examen le 27-9-50.

Œil droit :

Acuité visuelle : 1/20 + 12,50.

L.A.F. : C.A. très profonde, reliquat de la membrane de Wachendorff, pupille en *corectopie*, ovale, dont le grand axe est dirigé selon le méridien 4 h - 10 h. Le cristallin est en position nasale supérieure. Il n'est bien vu qu'après dilatation pupillaire. Les fibres zonulaires sont en majorité rompues.

F.O. : Semble normal.

*Oeil gauche :*

Acuité visuelle : 2/10 + 13.

L.A.F. : C.A. profonde ; reliquat de la membrane de Wachendorff. Pupille en corectopie ovale dont le grand axe est dirigé selon le méridien 10 h - 3 h. Le cristallin pratiquement luxé est en position nasale inférieure. Les fibres zonulaires sont en partie rompues.

F.O. : Semble normal.

Signes associés : Syndrome de Marfan typique, sans atteinte cardio-vasculaire.

Hérédité : Un frère et une sœur présentent également un syndrome de Marfan avec ectopie du cristallin (voir observation n° 47 et n° 49).

*Traitement :*

*Oeil gauche* : 2-10-50 (Pr. Paufigue) : incision de sécurité de Léonardi. Iridectomie totale. ablation du cristallin à l'anse de Snellen avec issue d'une grosse perle de vitré.

*Oeil droit* : 23-10-50 (Pr. Paufigue) : même protocole opératoire.

*Evolution :*

En 1952, soit deux ans après l'intervention, l'acuité est la suivante : V.O.D. : 3/10 (10° + 1,50) + 8 ; V.O.G. : 4/10 (10° + 1,50) + 8. Le tonus est à 17 (B.) à l'œil droit et de 22 (B.) à l'œil gauche. Le fond d'œil est normal. De 1952 à 1959, la malade n'a pas consulté, cependant une baisse de l'acuité visuelle de l'œil droit remontant à quelques années l'inquiète quelque peu.

A l'examen : *Oeil droit* : L'acuité visuelle est inférieure à 1/10 et au fond d'œil, on note un aspect de gliose rétinienne évoquant le D.R. réappliqué spontanément.

*Oeil gauche* : Acuité visuelle : 4/10 (20° + 2). Fond d'œil normal ; tonus : 21 A.

Dernier examen le 6-9-62 : état inchangé.

*Résumé :*

Syndrome de Marfan présentant une subluxation bilatérale du cristallin traité par extraction à l'anse de Snellen. Résultat très bon pendant quelques années. Un décollement de rétine a réduit l'acuité visuelle de l'œil droit à moins de 1/10.

L'acuité visuelle de l'œil gauche est de 4/10 après correction, permettant à cette jeune fille une vie normale. Elle pilote un scooter. La dernière consultation a été motivée par une contusion sus orbitaire gauche, sans atteinte oculaire, consécutive à une chute de machine.

Délai d'observation : 12 ans.

OBSERVATION N° 25 : Service d'Ophtalmologie, Hôpital de l'Antiquaille  
(Pr. Ag. Bonamour).

Ca... Raymond, 33 ans.

Extraction en 1953, du cristallin de l'œil droit luxé dans le vitré, suivie d'hypertonie avec mauvais résultat fonctionnel. L'acuité visuelle de l'œil gauche a été très correcte jusqu'à il y a deux mois : (6/10 avec — 18).

Examen le 10-7-63.

*Œil droit :*

Acuité visuelle : 1/10 + 1,50.

L.A.F. : Cicatrice cornéenne très antérieure avec invasion épithéliale dans le quadrant temporal supérieur. Atrophie irienne très accentuée. Ascension pupillaire en haut et en dehors.

F.O. : Pupille staphylomateuse mais non excavée. Par ailleurs, signes de choroïdose myopique.

Tonus : 11 A.

*Œil gauche :*

Acuité visuelle : 2/10 + 3.

L.A.F. : Iridodonésis, le cristallin est subluxé en bas à 7 h. Présence d'un bouchon vitréen dans l'aire pupillaire.

F.O. : Choroïdose myopique sans lésion maculaire.

*Signes associés :* Syndrome de Marfan avec cardiopathie connue du malade.

*Hérédité :* Le père du malade est atteint de syndrome de Marfan avec ectopie bilatérale non traitée. Un fils de 4 ans porteur d'une ectopie fruste avec bonne acuité visuelle est suivi dans le service.

*Traitement :*

*Œil gauche :* 11-7-63 (Pr. Ag. Bonamour) : incision au couteau, mise en place de trois fils, iridectomie totale, extraction à la pince sans issue de vitré. On complète par trois autres fils ; injection d'air dans la C.A.

*Evolution :*

Dernier examen le 5-9-63.

*Œil droit :* Etat inchangé.

*Œil gauche :* Acuité visuelle : 7/10 + 3 (30° + 3,50). Excellent état anatomique.

F.O. : Inchangé.

Tonus : Normal.

*Résumé :*

Syndrome de Marfan ; extraction, en 1953, du cristallin de l'œil droit, vraisemblablement luxé. En 1963, subluxation du cristallin gauche,

extraction sans incident, excellent résultat fonctionnel (7/10 et P2) et anatomique.

Délai d'observation : 2 mois.

OBSERVATION N° 26 : Observation personnelle (Pr. Ag. P.-G. Moreau).

Da... Jean-Claude, 14 ans.

Syndrome de Marfan connu et suivi depuis l'âge de 4 ans.

Le port de verres correcteurs n'améliore pas l'acuité visuelle.

Examen le 24-8-63.

Discret strabisme convergent de l'œil gauche.

*Œil droit :*

Acuité visuelle : 2/10 — 3 (30° — 4).

L.A.F. : Subluxation nasale inférieure du cristallin qui par ailleurs est fortement basculé en arrière.

Gonioscopie : Reliquat du ligament pectiné.

F.O. : Normal. Tonus : 14 A.

*Œil gauche :*

Acuité visuelle : 1/20 — 7 (165° — 2).

L.A.F. : Mêmes constatations.

Gonioscopie : Reliquat du ligament pectiné.

F.O. : Normal. Tonus : 15 A.

Signes associés : Syndrome de Marfan typique. Examen cardio-vasculaire : petit souffle latéro-sternal gauche, cœur et aorte de volume normaux. Bloc droit incomplet en V6. Pas de cardiopathie congénitale.

Hérédité : A noter du côté maternel, deux syndromes de Marfan avec atteinte oculaire grave.

*Traitement :*

*Œil droit et Gauche : 2-9-63 : Discision.* On parvient difficilement à fixer les cristallins avec la pointe du couteau devant laquelle ils fuient. Dans les jours suivants, les cristallins apparaissent presque complètement luxés et l'on ne note qu'une petite moucheture à leur surface sans effraction de masses. Le tonus est normal.

*Œil droit : 12-9-63 (Pr. Ag. P.-G. Moreau).* Du vitré lyophilisé est préparé sur la table. Incision de sécurité de Léonardi. Le vitré bombe dans l'incision mais ne s'écoule pas, extraction à l'anse de Snellen sans issue de vitré.

*Œil gauche : 16-9-63 : même protocole opératoire.*

*Evolution :*

Dernier examen le 24-10-63.

V.O.D : 10/10 + 13 ( $170^{\circ}$  + 3,50) — P2 + 16 ( $170^{\circ}$  + 3,50).

V.O.G. : 1/15 + 13 (amblyopie profonde).

Excellent état anatomique.

F.O. : Normal.

Tonus : O.D. 16 A, O.G. : 17 A.

*Résumé :*

Syndrome de Marfan typique ; subluxation bilatérale du cristallin. Discision difficile et sans résultat. Extraction à l'anse de Snellen. Excellent résultat : O.D. : 10/10 et P2 après correction. O.G. : état anatomique parfait, mais amblyopie fonctionnelle.

OBSERVATION N° 27 : Service d'Ophtalmologie, Hôpital de l'Antiquaille (Pr. Ag. Bonamour).

Gu... Jean-Claude, 21 ans.

Porte des verres correcteurs depuis l'âge de 6 ans. Aurait présenté une luxation du cristallin gauche dans la chambre antérieure qui serait repassé dans la chambre postérieure par simple décubitus.

Examen le 20-11-56.

*Œil droit :*

Acuité visuelle : 1/4 ( $6^{\circ}$  + 2,50) + 4.

L.A.F. : Iridodonésis. Le vitré bombe dans la chambre antérieure ; après dilatation on découvre le cristallin luxé dans le bas fond du vitré.

F.O. : Grande excavation physiologique de la papille. La rétine semble normale.

*Œil gauche :*

Acuité visuelle : 1/6 avec — 12.

L.A.F. : Iridodonésis qu'explique un cristallin ectopique occupant une position nasale inférieure. Après dilatation, on note la présence de quelques fibres zonulaires distendues mais la plupart sont rompues et le vitré bombe dans la chambre antérieure.

F.O. : Invisible.

*Signes associés :*

Séquelles de poliomyélite au membre inférieur gauche.

*Hérédité :* R.A.S.

*Traitement :*

*Œil gauche :* 22-11-55 (Pr. Ag. Bonamour) : Incision à la pique dans le quadrant temporal supérieur agrandie aux ciseaux. Extraction relativement facile du cristallin à l'anse de Snellen. Issue modérée d'un vitré fluide. On termine par une iridectomie totale au crochet. Injection d'air.

1-2-57 : V.O.D. :  $1/4$  ( $60^\circ + 2,50$ ) + 4.

V.O.G. :  $1/2 + 14$ .

27-2-63 : Baisse brutale de l'acuité visuelle de l'œil droit.

Décollement de rétine diffus total. Nombreuses déchirures à 10 heures, 11 heures et 1 heure.

Œil droit : Intervention le 2-3-63 : Volet scléral 10 heures à 2 heures, coagulation dans le lit du volet, ponction à 10 heures. Bourrage de sclère de cadavre dans la poche. Coagulations de part et d'autre de la poche.

#### *Evolution :*

Dernier examen le 25-10-63.

Œil droit : Acuité visuelle :  $2/10$  ( $60^\circ + 2,50$ ) + 10 - P3 + 14.

Gonioscopie : Angle large, présence de quelques trabécules iriens.

F.O. : Poche saillante temporale supérieure, bien pigmentée.

Rétine à plat. Cristallin dans le fond du vitré.

Tonus : 5 A.

Œil gauche : Acuité visuelle :  $5/10 + 13,50$  - P2 + 16,50.

Gonioscopie : Mêmes constatations qu'à droite.

F.O. : Normal, pas de lésions rétinienne visibles.

Tonus : 8 A.

#### *Résumé :*

Ectopie bilatérale du cristallin, compliquée à droite de luxation postérieure ; à gauche, de subluxation. Extraction du cristallin gauche à l'anse de Snellen. Excellent résultat.

V.O.G. :  $5/10$  et P2.

Sept ans après le premier examen, un décollement de rétine survenu à l'œil droit est opéré avec succès.

V.O.D. :  $2/10$  et P3.

Délai d'observation : 7 ans .

OBSERVATION N° 28 : Clinique Ophtalmologique (Pr. Paufigue, Pr. Ag. Hugonnier).

Ke... Elisabeth, 18 ans.

Depuis l'enfance, mauvaise acuité visuelle, qui s'est fortement détériorée depuis un an.

Examen le 14-4-61.

#### *Œil droit :*

Acuité visuelle :  $1/30$  avec — 14.

L.A.F. : Cristallin ectopique en voie de subluxation. Position nasale supérieure ; les fibres de la zonule sont distendues, certaines sont

rompues et le vitré bombe entre ces dernières. Bonne dilatation. Le fond d'œil, assez mal vu, semble normal.

*Tonus* : 13 (Bailliant).

*Œil gauche* :

Acuité visuelle : 1/10 avec — 11.

*L.A.F.* : Idem.

*F.O.* : Idem.

*Tonus* : 13 (Bailliant).

*Signes associés* :

Arachnodactylie nette ; pas de lésion cardiaque à l'auscultation. Hypertrophie thyroïdienne banale.

*Hérédité* :

La mère est atteinte du syndrome de Marfan.

*Traitement* :

*Œil droit* : 16-4-51 (Pr. Paufigue). Extraction à l'anse de Snellen. Issue d'une perle de vitré dès l'incision, iridectomie totale au crochet. Injection d'air dans la C.A.

*Œil gauche* : 27-4-51 (Pr. Paufigue). Extraction à l'anse de Snellen. Issue de vitré insignifiante. Iridectomie totale. Injection d'air dans la C.A.

*Evolution* :

Dernier examen le 1-12-61 (Dr Benner).

*A.V.O.D.* : 5/10 (0° + 0,50) + 10,5.

*A.V.O.G.* : 9/10 + 14.

*F.O.* : Normal ; pas d'hypertonie oculaire.

*Résumé* :

Syndrome de Marfan. Cristallins ectopiques en voie de subluxation traitée par extraction intra-capsulaire bilatérale. Excellent résultat.

Délai d'observation : 10 ans.

OBSERVATION N° 29 : Clinique Ophtalmologique (Pr. Paufigue, Pr. Ag. Hugonnier).

Ku... René, 38 ans.

Baisse rapide de l'acuité visuelle de l'œil droit, unique fonctionnellement. Porte par ailleurs des verres correcteurs de myopie forte depuis l'âge de 4 ans.

Examen le 26-2-62.

Strabisme divergent constant de l'œil gauche.

*Œil droit :*

Acuité visuelle : 3/10 avec — 12,50. P6 après mise en place du cristallin.

L.A.F. : C.A. profonde. Le dôme supérieur d'un cristallin petit, transparent, apparaît dans l'aire pupillaire, mobile avec les mouvements de la tête. Normalement, il occupe une position temporale inférieure. Les fibres zonulaires, très distendues dans le quadrant nasal supérieur et temporal supérieur, sont partiellement rompues.

*Gonioscopie* : Angle large, nombreux trabécules iriens, masquant le fond le l'angle.

F.O. : Très mal vu, semble normal.

Tonus : 19 A. Champ visuel : normal.

*Œil gauche :*

Acuité visuelle : compte les doigts à 1,50 m.

L.A.F. : C.A. très profonde. Le cristallin, petit et cataracté, occupe une position temporale supérieure; l'aire pupillaire est complètement dégagée. Seules sont visibles les fibres zonulaires très allongées et rompues par place.

*Gonioscopie* : Même aspect qu'à l'œil droit.

F.O. : Semble normal.

Tonus : 17 A.

*Signes associés :*

Syndrome de Marfan, arachnodactylie, grande taille.

Bilan cardio-vasculaire négatif.

*Hérédité* : R.A.S.

*Traitement :*

*Œil droit* : 5-3-62 (Pr. Paufigue).

Intervention sous perfusion d'urée pré-opératoire.

Iridectomie préparatoire. Incision de sécurité. L'iridectomie au crochet est très difficile car l'iris se déchire pendant la traction. On finit par faire une large iridectomie; il est à noter qu'à deux reprises le vitré s'est montré sous forme d'une perle, mais qu'il est rentré spontanément.

6-4-62 : Le malade a été mis en décubitus ventral et le cristallin s'est logé dans la C.A. par son pôle inférieur et interne. Le malade est mis en décubitus dorsal, on essaie de transfixer le cristallin en passant au limbe avec le petit couteau de Barraquer, mais le cristallin fuit et on a l'impression qu'il va retomber dans le vitré. On place alors en arrière du corps ciliaire le grand couteau de Barraquer et le cristallin paraît bien bloqué. Ensuite, une heure après, sous anesthésie générale et perfusion d'urée, on peut pratiquer l'extraction

de la lentille. Incision de sécurité agrandie au couteau, le cristallin est saisi à la pince et enlevé sans difficulté et sans issue de vitré. C'est un petit cristallin, propre au syndrome de Marfan.

*Evolution :*

Dernier examen le 6-9-62.

*Œil droit* : Acuité visuelle :  $4/10 + 12 (40^\circ - 2) / P_2 + 15$ .

*Œil calme.*

F.O. : Normal.

Tonus : 16 A.

*Œil gauche* : Etat inchangé.

*Résumé :*

Syndrome de Marfan, ectopie compliquée de subluxation du cristallin. L'extraction du cristallin droit est très difficile. Excellent résultat. Acuité visuelle :  $4/10$ ,  $P_2$ , avec correction. L'œil gauche en strabisme divergent, amblyope, n'a pas été opéré.

Délai d'observation : 6 mois.

OBSERVATION N° 30 : Service d'Ophtalmologie, Hôpital de l'Antiquaille (Pr. Ag. Bonamour).

La... Marguerite, 51 ans.

L'ectopie du cristallin est connue de la malade depuis son enfance. L'acuité visuelle, malgré une forte correction myopique, est correcte jusqu'à l'année dernière.

Examen le 15-11-59.

*Œil droit :*

Acuité visuelle :  $1/10$  avec — 13.

L.A.F. : Iridododésis, ectopie avec subluxation temporale inférieure du cristallin, l'équateur du cristallin divise l'aire pupillaire. Les fibres zonulaires sont nettement visibles, certaines sont rompues, laissant voir le vitré.

F.O. : Normal.

Tonus : 18 (Bailliar).

*Œil gauche :*

Acuité visuelle :  $1/50$  avec — 10.

L.A.F. : F.O. : Tonus : Mêmes constatations qu'à droite.

Signes associés : Néant.

Hérédité : R.A.S.

Traitement :

*Œil gauche* : 22-11-57 (Pr. Bonamour) : Incision à la pique à 12 h. Dès cet instant, une perle de vitré sourd par l'ouverture. Iridectomie totale au crochet. Mise en place du fil médian ; on agrandit l'incision aux ciseaux des deux côtés en mettant au fur et à mesure les fils latéraux. Extraction facile à l'anse de Snellen d'un petit cristallin en ballon de rugby. Sutures soigneuses et solides. Injection d'air dans la chambre antérieure.

*Evolution :*

8-1-58 : V.O.D. :  $1/3 (135^\circ + 3) + 12,50$ .

La malade refuse l'intervention de l'œil droit.

Dernier examen le 18-10-63.

*Œil droit* : Acuité visuelle : compte les doigts à 2 mètres.

L.A.F. : Cristallin cataracté, subluxé en bas et en arrière.

Gonioscopie : Angle large, normal.

F.O. : Normal.

Tonus : 19 A.

*Œil gauche* :  $5/10 (135^\circ + 3) + 12,50 - P_3 AD + 3$ .

L.A.F. : Bon état anatomique.

Gonioscopie : Angle large, normal.

F.O. : Normal.

Tonus : 20 A.

*Résumé :*

Ectopie bilatérale du cristallin.

*Œil gauche* : traité par extraction à l'anse de Snellen.

Bon résultat anatomique et fonctionnel (5/10). La malade a refusé l'intervention de l'O.D.

Délai d'observation : 6 ans.

OBSERVATION N° 31 : Service Ophtalmologique, Hôpital de l'Antiquaille  
Pr. Ag. Bonamour).

Li... Yvonne, 17 ans.

Mauvaise acuité visuelle n'ayant pas permis une scolarité correcte.

Examen le 23-11-56.

*Œil droit :*

Acuité visuelle :  $1/3 - 1,50$ .

L.A.F. : Il existe une ectopie avec subluxation temporale inférieure du cristallin libérant en partie l'aire pupillaire ; les fibres zonulaires sont distendues mais non rompues.

F.O. : Normal.

Tonus : 10 (Bailliart).

*Œil gauche :*

Acuité visuelle : 1/4 avec — 2,50.

Même compte rendu d'examen.

F.O. : Normal.

Tonus : 7 (Bailliant).

*Signes associés :*

Syndrome de Marfan. Bilan cardio-vasculaire normal.

*Hérédité : R.A.S.*

*Traitement :*

*Œil droit* : 28-11-56 (Pr. Bonamour) : Incision à la pique dans le quadrant temporal supérieur. Iridectomie totale temporale supérieure ; mise en place du fil de sécurité. Agrandissement aux ciseaux. Extraction simple à l'anse de Snellen d'un cristallin en perle. Une goutte de vitré à 12 heures que l'on résèque. Trois sutures cornéo-sclérales. Injection d'air.

*Œil gauche* : 7-3-57 (Pr. Bonamour) : Même protocole opératoire.

*Evolution :*

En octobre 1958, l'acuité visuelle est de 10/10 à droite avec + 18 et de 10/10 à gauche avec + 16. Le fond d'œil est normal ; cependant on note la persistance d'une minuscule fistule de l'œil droit.

19-12-58 : Endophtalmie de l'œil droit avec acuité visuelle réduite à des perceptions lumineuses. Œdème cornéen, desmétite et hypopion. Tout rentre dans l'ordre avec le traitement médical. Le 22-12-58, fermeture de la fistule par galvano-cautérisation et recouvrement conjonctival.

Dernier examen le 16-10-63.

*Œil droit* : Acuité visuelle : 7/10 avec + 19 - P2 + 22.

Bon état anatomique, la fistule est fermée.

*Gonioscopie* : Angle large. Il existe un véritable feutrage de l'angle par reliquat du ligament pectiné.

F.O. : Normal.

Tonus : 14 A.

*Œil gauche* : Acuité visuelle : 10/10 avec + 17,50 - P2 + 21,50.

Excellent état anatomique.

*Gonioscopie* : Idem.

F.O. : Normal.

Tonus : 10 A.

*Résumé :*

Syndrome de Marfan, ectopie avec subluxation du cristallin traité par extraction à l'anse de Snellen. Excellent résultat : 7/10 et 10/10

après correction, malgré une endophtalmie de l'œil droit consécutive à une fistule cornéenne.

Délai d'observation : 7 ans.

OBSERVATION N<sup>o</sup> 32 : Clinique Ophtalmologique (Pr. Paufigue, Pr. Ag. Hugonnier).

Lo... Roger, 50 ans.

Depuis plusieurs années le malade éprouve une gêne visuelle considérable, qui motive la consultation dans le service.

Examen le 5-1-59.

Strabisme divergent alternant, œil droit + volontiers fixateur.

*Œil droit :*

Acuité visuelle : 3/10 avec — 14.

L.A.F. : C.A. très profonde ; iridodonésis net. Subluxation du cristallin qui est en position temporale inférieure. Les fibres sont très distendues mais non rompues.

F.O. : Normal.

Tonus : 15 (Bailliart).

*Œil gauche :*

Acuité visuelle : 1/20 avec — 14.

L.A.F. : Mêmes constatations.

F.O. : Normal.

Tonus : 16 (Bailliart).

*Signes associés :* Néant.

*Hérédité :* Mariage consanguin des parents.

*Traitement :*

*Œil droit :* 9-1-59 (Pr. Paufigue) : Anesthésie au curare excellente. Incision de sécurité qui permet d'ouvrir la C.A. sans amener de vitré. Trypsine 2 minutes 1/2. Une tentative d'extraction à la pince ne permet pas d'enlever le cristallin, l'extraction est faite alors par la manœuvre de Smith qui ramène un petit cristallin globuleux. Pas d'issue de vitré. Etant donné que la C.A. s'est reformée aussitôt, on fait par prudence une iridectomie totale au crochet ; trois sutures, acécholine, injection d'air.

*Œil gauche :* 22-5-59 (Pr. Paufigue) : Anesthésie au curare excellente. Incision de sécurité qui permet d'ouvrir la C.A. sans amener de vitré. Trypsine 2 minutes 1/2. L'extraction est faite par la méthode de Smith. Le cristallin est petit, globuleux. Pas d'issue de vitré, iridectomie totale au crochet, trois sutures, acécholine. Injection d'air.

*Evolution :*

Dernier examen le 28-9-63.

Strabisme divergent alternant. Œil droit plus volontiers fixateur.

Œil droit : Acuité visuelle :  $6/10$  ( $105^\circ + 1,25$ ) + 9,50 - P2 + 13.

L.A.F. : C.A. normale, hyaloïde intacte.

Gonioscopie : Angle large, ouvert et normal.

F.O. : Papille normale, petits signes de dégénérescence maculaire de type sénile.

Tonus : 18 A.

Œil gauche : Acuité visuelle :  $6/10 + 10 - P2 + 13,50$ .

L.A.F. : C.A. normale ; hyaloïde non rompue.

Gonioscopie : Angle large et ouvert, normal.

F.O. : Normal.

Tonus : 19 A.

*Résumé :*

Ectopie avec subluxation bilatérale des cristallins chez un sujet exempt de toute autre malformation, traité par extraction sous trypsine selon la technique de Smith. Résultat excellent : acuité visuelle :  $6/10$  et P2 aux deux yeux après correction.

Délai d'observation : 4 ans.

OBSERVATION N<sup>o</sup> 33 : Service d'Ophtalmologie. Chu, Dijon (Pr. Ag. P.-G. Moreau).

Ma... Jeannine, 21 ans.

Porte des verres de myopie forte depuis l'âge de 6 ans. Poussée d'hypermétropie aiguë récente de l'œil gauche.

Examen le 12-3-59.

*Œil droit :*

Acuité visuelle :  $1/10$  ( $170^\circ - 3$ ), 13,25.

L.A.F. : C.A. profonde. Reliquat de la membrane de Wachendorff. L'iridodénésis est en rapport avec une subluxation en haut et en dehors d'un cristallin rond et petit.

F.O. : Mal vu.

Tonus : 20 (Bailliant).

*Œil gauche :*

Acuité visuelle :  $1/6$  ( $175^\circ - 4$ ), 13,25.

Même compte rendu clinique.

Tonus : 18 (Bailliant).

*Signes associés :*

Syndrome de Marfan, grande taille, arachnodactylie.

Atteinte cardio-vasculaire. Rétrécissement mitral certain (Pr. Ag. J. Bouhey).

*Hérédité :* R.A.S.

*Traitement :*

22-3-59 : *Œil droit* : Incision à la lance à 12 heures, agrandie aux ciseaux. Le cristallin repousse l'iris en avant. Iridectomie totale, lavage à la trypsine, extraction en Smith, issue de vitré très minime.

6-9-59 : *Œil gauche* (Pr. Ag. P.-G. Moreau) : Incision à la lance, agrandie aux ciseaux. Iridectomie périphérique, lavage à la trypsine. extraction en Smith, pas d'issue de vitré.

*Evolution :*

Dernier examen le 21-11-63.

*Œil droit* : 5/10 ( $100^{\circ} + 3$ ) + 4,50 - P<sub>3</sub> + 8,50.

L.A.F. : Petite ascension pupillaire.

*Gonioscopie* : Angle ouvert. Reliquat du ligament pectiné.

F.O. : Atrophie chorio-rétinienne diffuse, rétine périphérique non suspecte.

*Tonus* : 13 A.

*Œil gauche* : 9/10 ( $75^{\circ} + 3,50$ ) + 4 - P<sub>2</sub> + 8.

L.A.F. : Bon état anatomique.

*Gonioscopie* : F.O. : *Tonus* : Idem.

*Résumé :*

Syndrome de Marfan. Ectopie bilatérale du cristallin découverte à l'occasion d'une crise d'hypertonie aiguë de l'œil gauche, traitée par extraction en Smith. Excellent résultat : 5/10 et P<sub>3</sub> à l'œil droit et 9/10 et P<sub>2</sub> à l'œil gauche avec correction.

Délai d'observation : 4 ans.

OBSERVATION N° 34 : Clinique Ophtalmologique (Pr. Paufigue, Pr. Ag. Hugonnier).

Mi... Arthur, 47 ans.

Malade adressé dans le service pour myopie progressive de l'œil gauche, avec déplacement du cristallin en avant.

Examen le 28-9-61.

*Œil droit :*

Acuité visuelle : 7/10 — 3.

L.A.F. : C.A. profonde après dilatation maxima, on constate qu'il existe une ectopie fruste du cristallin.

Gonioscopie : Très discret reliquat du ligament pectiné.

F.O. : Normal. C.V. : Normal.

Tonus : 12 A.

#### Œil gauche :

Acuité visuelle : 10/10 — 6 - P<sub>2</sub> + 3,50. Œil calme.

L.A.F. : C.A. étroite, subluxation en avant, en bas et en dehors du cristallin.

Gonioscopie : Sinus supérieur, angle étroit ; sinus inférieur, angle large. Sur 360°, reliquat du ligament pectiné.

F.O. : Normal. C.V. : Normal.

Tonus : 12 A.

#### Signes associés : R.A.S.

Bilan cardio-vasculaire négatif.

#### Hérédité :

La mère du malade a été soignée pour glaucome.

#### Traitement :

Œil gauche : 10-10-61 (Pr. Paufigue) : Anesthésie locale avec curare excellente. Mise en place d'un anneau de Flieringa. Incision de sécurité. Extraction totale à la pince. Trois sutures cornéo-sclérales, iridectomie totale au crochet. Injection d'acécholine, injection d'air.

Œil droit : 2-2-62 (Pr. Paufigue) : Intervention sous perfusion d'urée pré-opératoire. Anesthésie locale avec curare excellent. Incision de sécurité. Au cours de l'incision à la lance, en voulant faire une incision trop large, on s'enfonce trop profondément dans la chambre antérieure et la pointe de la lance s'engage sous l'iris où elle touche le cristallin. On vide la chambre antérieure lentement. En voulant faire la prise de la capsule cristallinienne, on s'aperçoit que celle-ci est ouverte. On réussit cependant à la saisir par une prise plus haute et à l'extraire complètement. On peut ensuite extraire le noyau par pression sans issue de vitré. On termine par une petite iridectomie périphérique. Trois sutures. Injection d'air dans la C.A.

#### Evolution :

Dernier examen le 28-3-63.

Excellent état anatomique et fonctionnel.

V.O.D. : 10/10 (10° + 1) + 10 - P<sub>2</sub> + 13.

V.O.G. : 10/10 (10° ± 0,50) + 10 - P<sub>2</sub> + 13.

Tonus : Normal.

F.O. : Normal.

*Résumé :*

Ectopie du cristallin compliquée à gauche de subluxation antérieure. Extraction bilatérale. Excellent résultat : A.V.O.D.G. : 10/10 avec correction.

Délai d'observation : 1 an.

OBSERVATION N° 35 : Clinique Ophthalmologique (Pr. Paufigue, Pr. Ag. Hugonnier).

Mo... Andrée, 18 ans.

L'affection dont est atteinte la malade lui a été signalée depuis sa plus jeune enfance.

Examen le 7-10-52.

*Œil droit :*

Acuité visuelle : 1/10 avec — 20.

L.A.F. : On note un important iridodonésis avec cristallin déplacé en haut et en dedans, laissant voir les fibres de la zonule qui sont distendues mais non rompues .

F.O. : Staphylome et choroïdose myopique.

Tonus : 15 (Bailliant).

*Œil gauche :*

Acuité visuelle : 1/10 avec — 20.

L.A.F. : F.O. : Tonus : Mêmes constatations.

*Signes associés :*

Arachnodactylie, pas d'atteinte cardio-vasculaire.

*Hérédité : R.A.S.*

*Traitement :*

*Œil droit :* 13-10-52 (Pr. Paufigue) : Anesthésie au curare excellente. Pose de fils de sécurité. Incision à la lance, agrandie prudemment aux ciseaux, le vitré ne sort pas ; pose de deux fils scléro-cornéens latéraux. On décide de faire une extraction à la pince, car le cristallin est encore solidement attaché du côté nasal. Une première tentative de préhension en haut est impuissante à mobiliser le cristallin, on le prend alors à la partie inférieure et on l'extrait sans difficulté. Le vitré bombe mais ne sort pas ; on termine par une iridectomie au crochet. Injection d'air.

*Œil gauche :* 27-10-52 (Pr. Paufigue) : Anesthésie au curare excellente. On intervient avec les mêmes précautions que du côté opposé. La zonule est très résistante du côté nasal supérieur. La capsule se rompt à la première prise, mais une nouvelle prise permet d'extraire le cristallin en totalité. Iridectomie au crochet. Injection d'air.

*Evolution :*

Dernier examen : Novembre 1956 (Dr Fimbel).

V.O.D. : 5/10 ( $0^{\circ}$  + 1,50) + 3.

V.O.G. : 5/10 ( $30^{\circ}$  + 1,50) + 2,50.

*Résumé :*

Syndrome de Marfan. Subluxation bilatérale du cristallin, extraction à la pince. Résultat très satisfaisant.

Délai d'observation : 4 ans.

OBSERVATION N° 36 : Observation personnelle (Pr. Ag. Bonamour).

Or... Bernard, 11 ans.

Examen le 3-1-52.

V.O.D. : 1/10 — 14. - V.O.G. : 2/10 — 14.

Ectopie bilatérale et symétrique du cristallin luxé en haut et en dehors. Le bord inférieur du cristallin coupant exactement en oblique le milieu de l'aire pupillaire. Par la partie aphaque de la pupille on voit parfaitement le fond d'œil tout à fait normal.

*Signes associés :*

Syndrome de Marfan sans anomalie cardio-vasculaire.

*Hérédité :*

Deux frères sont atteints de la même affection (observations suivantes).

*Traitement :*

Œil droit : 19-3-52 (Pr. Ag. Bonamour) : Incision à la pique agrandie aux ciseaux. Iridectomie totale, extraction facile à la pince d'un tout petit cristallin arrondi. Issue de vitré très minime.

Œil gauche : 18-6-52 (Pr. Ag. Bonamour) : Incision à la pique agrandie aux ciseaux. Iridectomie totale, extraction à la pince d'un petit cristallin ; minime perte de vitré.

*Evolution :*

Dernier examen le 23-10-61.

V.O.D. : 2/10 ( $45^{\circ}$  + 2) + 10,50. Amblyopie.

V.O.G. : 9/10 ( $75^{\circ}$  + 2) + 10,50.

F.O. : Normal.

Tonus : Normal.

*Résumé :*

Syndrome de Marfan. Ectopie, subluxation bilatérale du cristallin. Extraction à la pince, excellent résultat anatomique. Une amblyopie

de l'œil droit grève le résultat fonctionnel qui est de 9/10 pour l'œil gauche.

Délai d'observation : 9 ans.

OBSERVATION N° 37 : Observation personnelle (Pr. Ag. Bonamour).

Or... Henri, 10 ans.

Examen le 16-6-54.

*Œil droit :*

Acuité visuelle : 1/6 avec — 13.

*Œil gauche :*

Acuité visuelle : 1/6 avec — 13.

Ectopie bilatérale et symétrique, le cristallin est attiré en haut et en dedans, à cheval dans l'aire pupillaire.

F.O. : Normal.

Tonus : Normal.

*Signes associés :*

Syndrome de Marfan. Bilan cardio-vasculaire normal.

*Hérédité :*

Deux frères sont atteints de la même affection (observations précédente et suivante).

*Traitement :*

*Œil droit :* 17-6-54 (Pr. Ag. Bonamour) : Incision à la pique agrandie aux ciseaux. Iridectomie totale, extraction à l'anse de Snellen, minime issue de vitré.

*Œil gauche :* 8-7-54 (Pr. Ag. Bonamour) : Incision à la pique agrandie aux ciseaux. Iridectomie totale, extraction à la pince sans incident.

*Evolution :*

4-9-56 : Œil gauche, D. R. inférieur très saillant, sans déchirure supérieure mais avec multiples trous rétinien dans la zone décollée.

7-9-56 : Intervention œil gauche : double rangée de coagulations de 1 heure à 6 heures. Deux points perforants à 4 heures.

Dernier examen le 4-2-58.

V.O.D. : 7/10 (120° + 4) + 8.

V.O.G. : 9/10 (80° + 2,50) + 9.

Excellent état anatomique. A noter une légère ascension pupillaire des deux côtés.

F.O.D. : Rétine à plat.

F.O.G. : Strictement normal.

*Résumé :*

Syndrome de Marfan. Ectopie bilatérale du cristallin en voie de luxation. Extraction bilatérale. DR. OG. 2 ans plus tard, opéré avec succès. Excellent résultat : V.O.D. : 7/10 ; V.O.G. : 9/10 ; F.O. normal ; Tonus normal.

Délai d'observation : 4 ans.

OBSERVATION N° 38 : Observation personnelle (Pr. Ag. Bonamour).

Or... Paul, 13 ans.

Examen le 6-9-55.

V.O.D. : 2/10 ( $10^{\circ}$  — 2) — 8.

V.O.G. : 1/10 ( $170^{\circ}$  — 2) — 8,50.

L.A.F. : Ectopie bilatérale et symétrique du cristallin dont l'équateur est à cheval dans l'aire pupillaire, et qui est en position nasale supérieure.

F.O. : Normal.

*Signes associés :*

Syndrome de Marfan, absence de complications cardio-vasculaires.

*Hérédité :*

Deux frères atteints de la même affection (observations précédentes).

*Traitement :*

Œil gauche : 8-9-55 (Pr. Ag. Bonamour) : Incision à la pique agrandie aux ciseaux. Iridectomie totale. Extraction à la pince sans incident d'un petit cristallin.

Œil droit : 7-10-55 : Même protocole opératoire.

*Evolution :*

Dernier examen le 23-10-61.

V.O.D. : 9/10 + 12.

V.O.G. : 10/10 + 12,50.

F.O. : Normal.

F.O. : Normal. Tonus : Normal.

*Résumé :*

Syndrome de Marfan. Ectopie avec subluxation bilatérale du cristallin. Extraction à la pince sans incident. Excellent résultat anatomique et fonctionnel.

Délai d'observation : 6 ans.

OBSERVATION N° 39. — Clinique Ophtalmologique (Pr. Paufigue, Pr. Ag. Hugonnier).

Po... Paul, 33 ans.

Porte des verres de myope depuis l'âge de 7 ans. L'ectopie du cristallin est découverte à 18 ans, lors d'un examen pour strabisme.

Examen le 23-11-47.

Strabisme divergent de l'œil droit.

*Œil droit :*

Acuité visuelle :  $1/6$  avec — 10,50.

L.A.F. : La C.A. est normale ; on note la présence d'un iridodonésis en rapport avec une subluxation d'un cristallin transparent, qui est déplacé en bas et en dehors.

F.O. : Normal.

Tonus : 25 (Bailliar).

*Œil gauche :*

Acuité visuelle :  $1/3$  avec + 13.

L.A.F. : C.A. très profonde. Iridodonésis ; le cristallin opacifié est luxé dans le vitré en bas et en dehors, n'étant plus maintenu que par quelques fibres zonulaires distendues à l'extrême.

Signes associés : Néant.

Hérédité : Néant.

Traitement :

*Œil gauche :* 28-11-47 (Pr. Paufigue) : Incision de sécurité à la pique, agrandie aux ciseaux. Iridectomie totale au crochet. Extraction à l'anse de Snellen, avec issue minime d'un vitré très fluide.

*Evolution :*

Dernier examen le 19-9-63.

*Œil droit :* Strabisme divergent constant.

Acuité visuelle :  $5/10$  + 10 - P2 + 14.

L.A.F. : C.A. de profondeur normale. Il existe un important iridodonésis avec phakodonésis. Le cristallin cataracté est subluxé. Il est en position temporale inférieure, libérant les  $3/4$  de l'aire pupillaire. La hyaloïde est rompue.

*Gonioscopie :* Angle ouvert. Il existe un feutrage de tout le fond de l'angle avec des trabécules qui partent de l'iris et vont jusqu'à l'épéron masquant le corps ciliaire sur  $360^\circ$ .

F.O. : Normal.

Tonus : 21 A.

A l'interrogatoire, ce malade qui n'a pas été revu depuis dix ans accuse des petites crises douloureuses de l'œil droit, que l'on peut

attribuer à des poussées frustes d'hypertonie. L'extraction du cristallin de l'œil droit est indiquée et acceptée par le malade.

Œil gauche : Acuité visuelle :  $5/10$  avec ( $10^{\circ} + 5$ ) + 8 - P2 + 12.

L.A.F. : Hyaloïde rompue.

Gonioscopie : Sinus supérieur fermé par accolement de part et d'autre de l'iridectomie ; sinus inférieur, angle largement ouvert, mais il existe un feutrage de tout le fond de l'angle semblable à l'aspect observé à l'œil droit.

F.O. : Normal.

Tonus : 21 A.

#### Résumé :

Ectopie bilatérale du cristallin chez un sujet exempt de toute anomalie staturale. L'œil gauche où la luxation était très accentuée a été opéré avec succès. L'acuité visuelle est de  $5/10$ . Le malade n'éprouvant aucune gêne visuelle n'a pas été revu pendant dix ans. La subluxation à l'œil droit s'est cependant accentuée, ce qui explique que la correction soit devenue hypermétropique ; cet œil, quoiqu'en strabisme divergent, conserve une valeur fonctionnelle. Les risques de luxation complète du cristallin imposent une sanction thérapeutique.

Délai d'observation : 16 ans.

OBSERVATION N° 40 : Service d'Ophtalmologie, Chu, Dijon (Pr. Ag. P.-G. Moreau).

Re... Monique, 29 ans.

Syndrome de Marfan découvert lors d'un examen systématique.

Examen le 14-2-62.

#### Œil droit :

Acuité visuelle :  $1/3$  ( $110^{\circ} - 3$ ) — 9.

L.A.F. : Ectopie du cristallin à la limite de la subluxation. Le cristallin est en position nasale supérieure. Les fibres zonulaires sont rompues par place.

Gonioscopie : Angle normal .

F.O. : Atrophie chorio-rétinienne diffuse.

Tonus : 17 A.

#### Œil gauche :

Acuité visuelle :  $1/6$  ( $90^{\circ} - 4$ ) — 6.

Mêmes constatations à l'examen.

Tonus : 16 A.

#### Signes associés :

Syndrome de Marfan, bilan cardio-vasculaire normal.

*Hérédité :*

La grand-mère (obs. 73), la mère (obs. 43), un oncle, une tante, sont atteints de la même affection avec lésions oculaires.

*Traitement :*

*Œil droit :* 4-4-63 (Pr. P.-G. Moreau) : Anesthésie vigile : Palfium-Taractan. Akinésie. Incision au couteau de 11 heures à 1 heure, complétée aux ciseaux. Iridectomie totale, lavage à la Trypsine. Extraction en Smith, avec issue minime de vitré.

*Œil gauche :* 20-6-63 : Anesthésie vigile : Palfium-Taractan. Akinésie. Incision au couteau, agrandie aux ciseaux. Lavage à la Trypsine 2'. Extraction à la pince avec discrète perte de vitré d'un cristallin petit et rond.

*Evolution :*

Dernier examen le 23-11-63.

*Œil droit :* Acuité visuelle :  $2/3$  ( $150^\circ + 2,50$ ) + 8 - P<sub>2</sub> + 11.

L.A.F. : Bon état anatomique.

F.O. : Normal.

Tonus : 19 A.

*Œil gauche :* Acuité visuelle :  $2/3$  ( $0^\circ + 2$ ) + 7 - P<sub>3</sub> + 10.

L.A.F. : Bon état anatomique

Tonus : 17 A.

*Résumé :*

Syndrome de Marfan ; ectopie avec subluxation bilatérale du cristallin traitée par extraction ; bon résultat anatomique et fonctionnel. V.O.D. :  $2/3$  P<sub>2</sub> ; V.O.G. :  $2/3$  P<sub>3</sub>, avec correction.

Délai d'observation : 6 mois.

OBSERVATION N° 41 : Clinique Ophtalmologique (Pr. Paufigue, Pr. Ag. Hugonnier).

Ta... Germaine, 7 ans.

Syndrome de Marfan avec malformation cardio-vasculaire, adressée à la consultation du service par un cardiologue pour contrôle ophtalmologique.

Examen le 14-10-63.

*Œil droit :*

Acuité visuelle : inférieure à  $1/10$ , non améliorable - P<sub>14</sub> avec + 12.

L.A.F. : Iridodonésis en rapport avec une subluxation du cristallin qui occupe une position temporale inférieure. Les fibres zonulaires sont partiellement rompues et le vitré bombe dans la C.A.

*Gomioscopie* : Angle large ouvert sur  $360^{\circ}$  ; il existe un véritable feutrage de tissu irien recouvrant tout le fond ciliaire et qui s'insère en avant sur l'éperon scléral.

*F.O.* : Discrète atrophie chorio-rétinienne.

*Tonus* : 17 A.

*Œil gauche* :

Acuité visuelle : supérieure à 1/10.

*L.A.F.* : La subluxation est moins prononcée qu'à droite, les fibres de la zonule ne sont pas rompues.

*Gomioscopie* : Même aspect qu'à droite.

*F.O.* : Semble normal.

*Tonus* : 18 A.

*Signes associés* : Syndrome de Marfan typique, atteinte cardio-vasculaire, dilatation du bulbe aortique avec insuffisance mitrale.

*Hérédité* : R.A.S.

*Traitement* :

*Œil droit* : 16-10-63 (Dr Charleux) : intervention sous anesthésie générale et perfusion d'urée. Pose d'un anneau de Flieringa. Incision limbique de 10 h à 2 h avec lambeau conjonctival. Le vitré vient dès l'incision sous forme d'une petite perle à 1 h mais il n'a pas tendance à sortir plus.

Extraction facile à la pince d'Arruga, en passant une branche sur la face antérieure et une branche sur la face postérieure du cristallin. 5-12-63 : œil calme.

L'œil gauche sera opéré au printemps prochain.

*Résumé* :

Syndrome de Marfan. Ectopie avec subluxation du cristallin. Extraction du cristallin de l'œil droit. Bon résultat anatomique. L'extraction du cristallin de l'œil gauche est prévue dans quelques mois.

OBSERVATION N° 42 : Clinique Ophtalmologique (Pr. Paufigue, Pr. Ag. Hugonnier).

Va... Michel, 14 ans.

Correction de myope fort depuis l'enfance. Baisse très marquée de l'acuité visuelle de l'œil droit.

Examen le 19-1-59.

*Œil droit* :

Acuité visuelle : compte les doigts à 50 cm avec — 24.

L.A.F. : C.A. profonde. Reliquat de la membrane de Wachendorff. Iridodonésis discret. Le cristallin petit globuleux est subluxé en bas et en dedans. La zonule est rompue par place.

Gonioscopie : Angle large, les reliquats du ligament pectiné sont abondants, recouvrant le trabéculum, masquant le fond de l'angle.

F.O. : Atrophie chorio-rétinienne diffuse de type myopique.

#### *Œil gauche :*

Acuité visuelle : inférieure à 1/10 avec — 24.

L.A.F. : Mêmes constatations cliniques.

Signes associés : Syndrome de Marfan, arachnodactylie, grande taille. Bilan cardio-vasculaire négatif.

Hérédité : R.A.S.

#### *Traitement :*

Œil droit : 26-1-59 (Pr. Paufigue) : anesthésie générale avec curare excellente. Incision de sécurité agrandie aux ciseaux qui permet de vider la C.A. sans amener de vitré ; le cristallin présente une capsule très tendue qu'on ne peut pas prendre à la pince d'Arruga. On est obligé de l'extraire à l'anse de Snellen. Petite issue de vitré qui est soigneusement réséqué ; on a fait auparavant une iridectomie totale ; 3 sutures.

Œil gauche : 25-9-59 (Pr. Paufigue) : anesthésie générale avec curare. Incision de sécurité agrandie aux ciseaux. Iridectomie totale, Trypsine 3'. La zonule est encore très résistante, on parvient cependant à faire une extraction totale avec une minime issue de vitré.

#### *Evolution :*

17-9-63 : Le malade est convoqué à notre demande. Depuis 4 ans, aucun signe fonctionnel, l'acuité visuelle est excellente.

Œil droit : Acuité visuelle : 3/10 ( $90^\circ$  — 2,50) — 1,50 - P<sub>3</sub> + 2. Les piliers de l'iridectomie sont adossés à la cicatrice.

F.O. : Staphylome myopique, papille non excavée.

Tonus : 38 A. Champ visuel : normal.

Gonioscopie : Angle ouvert ; même aspect que lors du premier examen.

Œil gauche : Acuité visuelle : 6/10 ( $90^\circ$  — 4) — 1,50 - P<sub>2</sub> + 1,50. L'iris et le vitré sont adossés à la cicatrice.

F.O. : Staphylome myopique, papille non excavée.

Tonus : 30 A. Champ visuel : normal.

Gonioscopie : Idem.

Le malade est hospitalisé pour bilan d'hypertonie ; les traitements médicaux sont sans action sur l'hypertonie.

Intervention : Œil droit : 23-10-63 : cyclodialyse ; Œil gauche : 25-11-63 : cyclodialyse.

Dernier examen le 10-12-63.

Acuité visuelle inchangée.

Gonioscopie : Belle fente de cyclodialyse.

P.O.D. : 6 A.

P.O.G. : 8 A.

F.O. : Normal.

#### Résumé :

Syndrome de Marfan avec ectopie du cristallin compliquée de subluxation. Extraction bilatérale. Hypertonie découverte 4 ans après intervention, traitée par cyclodialyse. Bon résultat. A.V.O.D. : 3/10 P3 avec correction. Tonus : 6 A ; A.V.O.G. : 6/10 P2 avec correction. Tonus : 8 A.

OBSERVATION N° 43 : Service d'Ophtalmologie C.H.U. Dijon\* (Pr. Ag. Moreau).

Vo... Marguerite, 52 ans.

Syndrome de Marfan découvert lors d'un examen systématique.

Examen le 9-2-62.

#### Œil droit :

Acuité visuelle : 2/3 (95° — 1,50).

L.A.F. : C.A. de profondeur normale. Pas d'iridododésis. Après dilatation maxima on note la présence d'une ectopie fruste avec colobome inférieur au cristallin.

Gonioscopie : Angle large, discret reliquat du ligament pectiné.

F.O. : Normal. Tonus : 19 A.

#### Œil gauche :

Acuité visuelle : 1/6 non améliorable.

L.A.F. : C.A. très profonde. Subluxation en haut et en dehors du cristallin présentant un colobome inférieur. L'équateur est visible dans le secteur nasal inférieur. Les fibres zonulaires à ce niveau sont rompues par place.

Gonioscopie : Idem.

F.O. : Normal. Tonus : 20 A.

Signes associés : Syndrome de Marfan, bilan cardio-vasculaire normal.

Hérédité : La mère (obs. n° 73), deux frères, la fille (obs. n° 40) de cette malade sont atteints de syndrome de Marfan avec complications oculaires.

*Traitement :*

Etant donné que la mère de cette malade a perdu l'œil gauche par hypertonie aiguë, on décide d'opérer l'œil gauche.

O.G. : 30-8-62 (Pr. Ag. P.-G. Moreau) : Anesthésie vigile : Palfium, Taractan, Akinésie. Incision à la pique à 12 h. agrandie aux ciseaux, extraction sans incident à la pince d'un petit cristallin rond.

*Evolution :*

Dernier examen le 23-11-63.

Œil droit : Etat inchangé.

Œil gauche : Acuité visuelle :  $1/2 + 11 - P_3 + 14$ .

Excellent état anatomique.

F.O. : Normal. Tonus : 22 A.

*Résumé :*

Syndrome de Marfan présentant à l'œil droit une ectopie fruste avec colobome du cristallin. A l'œil gauche, une subluxation du cristallin ; seul l'œil gauche a été opéré en raison du risque d'hypertonie. Le résultat anatomique est excellent. L'œil droit est suivi régulièrement. Délai d'observation : 1 an  $1/2$ .

### III. — Malades non opérés de leur ectopie et vus pour des complications

OBSERVATION N° 44 : Service d'Ophthalmologie, Hôpital de l'Antiquaille (Pr. Ag. Bonamour).

Al... Jeanne, 34 ans.

Malade adressée dans le service pour bilan de glaucome sur œil unique. Examen le 10-3-58.

*Œil droit :*

Enuclée en 1943 à la suite d'une crise de glaucome aigu.

*Œil gauche :*

Acuité visuelle :  $1/20$  avec — 20 - P8.

Œil calme, quelques signes subjectifs de glaucome.

L.A.F. : Cornée normale ; chambre antérieure profonde. Reliquat de la membrane de Wachendorff, corectopie légère. La pupille en myosis est décalée en haut et en dedans, ovale à grand axe orienté suivant le méridien 10 h. 4 h.

Il existe un iridodonésis discret qui évoque le diagnostic d'ectopie du cristallin, étant donné l'hypertonie on ne tente pas une dilatation.

F.O. : Staphylome myopique important, choroïdose myopique avec migration pigmentaire diffuse au niveau de la région maculaire mais sans tache de Fuchs.

C.V. : Normal. Tache aveugle peut-être un peu augmentée.

Tonus : 36 (Bailliart).

*Signes associés* : Néant.

*Hérédité* : Le grand-père maternel présentait un syndrome de Marfan avec atteinte oculaire.

*Traitement* :

La crise cède avec le collyre à la Pilocarpine. Intervention refusée par la malade.

*Evolution* :

Dernier examen le 12-10-63.

La malade est suivie régulièrement depuis cinq ans. Malgré l'absence du traitement, aucune poussée d'hypertonie n'est à signaler.

*Œil gauche* : Acuité visuelle : 1/20 avec — 16 - P8.

*Gonioscopie* : La gonioscopie montrant un angle large avec reliquat du ligament pectiné, on se permet de dilater cet œil. On note alors une ectopie fruste, le cristallin transparent est déplacé en haut et en dedans avec colobome cristallinien temporal inférieur.

F.O. : Staphylome myopique important avec choroïdose myopique.

Tonus : Avant dilatation : 20 A ; après dilatation : 20 A.

C.V. : Normal.

*Résumé* :

Ectopie bilatérale ; œil droit perdu à la suite d'une crise de glaucome aigu. Œil gauche : acuité visuelle faible, ectopie fruste avec colobome. Un accident hypertonique survenu il y a 6 ans n'a été suivi d'aucune rechute. La malade, manutentionnaire de son état, a refusé toute intervention.

Délai d'observation : 5 ans.

OBSERVATION N° 45 : Clinique Ophtalmologique (Pr. Paufigue, Pr. Ag. Bonamour).

Be... Yves, 19 ans.

Syndrome de Marfan méconnu avec ectopie bilatérale du cristallin, découverte lors de l'hospitalisation du malade pour D.R. de l'œil gauche.

Examen le 1-12-62.

*Oeil droit :*

Acuité visuelle : 2/10 avec — 19.

L.A.F. : C.A. de profondeur normale. Iridodonésis très discret. Ectopie du cristallin à la limite de la subluxation qui est nettement visible après dilatation, le cristallin occupe une position nasale inférieure et les fibres allongées de la zonule sont visibles dans le quadrant temporal supérieur.

Gonioscopie : Angle large ouvert sur 360°. Reliquat du ligament pectiné.

F.O. : Atrophie choriô-rétinienne diffusée de type myopique.

Tonus : 16 A.

*Oeil gauche :*

Mauvaises P.L.

L.A.F., Gonioscopie : Mêmes constatations qu'à l'œil droit.

F.O. : Décollement temporal supérieur et inférieur avec déchirure à 12 h.

Tonus : 6 A.

Signes associés : Syndrome de Marfan typique, grande taille, arachnodactylie. Pas d'atteinte cardio-vasculaire.

Hérédité : R.A.S.

*Traitement :*

Oeil gauche : Le 7-12 62 (Dr Spira) : Clivage scléral de 10 heures à 2 heures, coagulations sous le volet. Marsupialisation avec inclusion de sclère de cadavre.

Oeil gauche : 22-1-63 (Dr Spira) : Réintervention sur récurrence de décollement de rétine inférieure. Résection sclérale de 2 heures à 6 heures. Ponction et diathermie équatoriale de 7 à 10 heures.  
15-2-63 : la rétine centrale est à sec.

*Evolution :*

Le malade n'a pas été revu depuis cette date.

*Résumé :*

Syndrome de Marfan. Ectopie du cristallin. Décollement de la rétine de l'œil gauche opéré deux fois avec succès apparent. L'acuité visuelle de l'œil droit est de 2/10. Malgré la surveillance conseillée au malade, ce dernier n'a pas été revu.

OBSERVATION N° 46 : Clinique Ophtalmologique (Pr. Paufigue, Pr. Ag. Hugonnier).

Bl... Jean, 43 ans.

Ectopie bilatérale du cristallin découverte à l'âge de 20 ans. Baisse

progressive de l'acuité visuelle depuis l'âge de 30 ans. Cécité pratiquement totale lors de l'hospitalisation avec signes fonctionnels d'hypertonie subaiguë.

Examen le 15-6-47.

*Œil droit :*

Acuité visuelle : 0.

L.A.F. : Iridododénis avec myosis serré. Le cristallin est luxé dans le vitré.

F.O. : Atrophie chorio-rétinienne diffuse, chorio-réténite maculaire.

Tonus : 55 (Bailliant).

*Œil gauche :*

Acuité visuelle : 1/100.

L.A.F., F.O. : Mêmes constatations.

Tonus : 40 (Bailliant).

*Signes associés :* R.A.S.

*Hérédité :* R.A.S.

*Traitement :*

*Œil droit :* 18-6-47 : cyclodialyse.

*Œil gauche :* 27-6-47 : cyclodialyse.

*Evolution :*

Dernier examen le 18-9-47.

Absence de signes fonctionnels, mais tonus encore élevé.

*Résumé :*

Cécité bilatérale en rapport avec une luxation bilatérale et postérieure des cristallins compliquée d'hypertonie.

OBSERVATION N° 47 · Clinique Ophtalmologique (Pr. Paufigue, Pr. Ag. Hugonnier).

Bo... Danielle, 20 ans.

Adressée à la consultation pour mauvaise acuité visuelle de l'œil gauche, par une Institution de jeunes aveugles où cette jeune fille est pensionnaire depuis l'âge de 14 ans.

Premier examen le 20-10-54.

*Œil droit :*

Acuité visuelle : 1 à 2/10 avec + 6,50.

L.A.F. : La C.A. est très profonde. L'iridododénis est net, il existe une corectopie. La pupille est excentrée en bas et en dedans suivant

l'axe 8 heures - 5 heures. Le cristallin est en position nasale supérieure. Les fibres de la zonule sont nettement visibles dans l'aire de la corectopie. A noter une très mauvaise dilatation pupillaire.

F.O. : Invisible.

Tonus : 18 B.

*Œil gauche :*

Acuité visuelle : inférieure à 1/20 avec + 8,50.

L.A.F. : La C.A. est très profonde. L'iridodonésis est moins net que du côté opposé. La corectopie occupe une position externe. L'aire pupillaire est ovalaire axée sur le méridien 2 h. - 4 h. Le cristallin cataracté est subluxé en haut et en dedans. La dilatation est également très mauvaise.

F.O. : Nombreux foyers de gliose rétinienne évoquant le D.R. ancien réappliqué spontanément.

Tonus : 10 B.

*Signes associés :* Arachnodactylie typique évoquant le syndrome de Marfan.  
Auscultation cardiaque normale.

*Hérédité :* Un frère et une sœur atteints de la même affection (voir obs. n° 49 et n° 24).

Deuxième examen le 6-5-58.

De 1954 à 1958, la malade est suivie régulièrement. Le 4-3-58, brutale baisse de l'acuité visuelle de l'œil droit avec impression de bulle d'eau qui se déplace dans le champ visuel.

*Œil droit :*

Acuité visuelle : 1/10 + 6.

L.A.F. : Le cristallin est complètement luxé dans le vitré et lorsque la tête est fléchie il vient derrière la pupille. La gêne visuelle est alors maxima.

Gonioscopie : Angle large ouvert sur 360°. Feutrage de l'angle par de nombreux reliquats du ligament pectiné.

F.O. : Mal vu car le vitré est flou.

Tonus : 12/5,5, 18/10 (Schiötz).

*Œil gauche :*

Même acuité, même aspect à la L.A.F. et au F.O. que lors du premier examen.

Gonioscopie : L'angle présente les mêmes anomalies qu'à l'œil droit.

*Traitement :*

Œil droit : 9-5-58 (Dr Charleux) : incision à la pique à 11 heures. Large iridectomie optique au crochet sans incident. Injection d'air.

12-5-58 : Le cristallin vient dans la C.A. à la demande.

14-5-58 (Pr. Paufigue) : anesthésie générale. Incision à la pique à 9 heures après incision de sécurité agrandie aux ciseaux. Extraction du cristallin à l'anse de Snellen. Rupture du sac à la sortie.

*Evolution :*

Dernier examen le 11-6-61.

Œil droit : Acuité visuelle :  $3/10$  ( $90^\circ + 1$ ) + 3,50 - P<sub>3</sub> + 8.

L.A.F. : Excellent état anatomique.

Tonus : 18 A.

F.O. : Lésions de choroïdose myopique.

Œil gauche : Etat fonctionnel et anatomique inchangé.

*Résumé :*

Syndrome de Marfan. Œil droit, subluxation s'étant compliquée de luxation vraie. Œil gauche perdu par D.R. ancien méconnu. L'œil droit est traité par extraction du cristallin. Bon résultat anatomique et fonctionnel :  $3/10$ , P<sub>3</sub> avec correction.

Délai d'observation : 7 ans.

OBSERVATION N° 48 : Clinique Ophtalmologique (Pr. Paufigue, Pr. Ag. Hugonnier).

Bo... Gabriel, 39 ans.

Ectopie connue depuis l'enfance.

A 32 ans, baisse brutale de la vision de l'œil gauche en rapport avec une luxation du cristallin qui est extrait. Depuis cette date, baisse progressive de l'acuité visuelle des deux yeux.

Examen le 12-7-44.

*Œil droit :*

Acuité visuelle :  $1/50$  ; bonnes P.L.

L.A.F. : Le cristallin est subluxé en bas et en dehors avec opacité des couches antérieure et postérieure.

F.O. : Invisible.

Tonus : Normal.

*Œil gauche :*

Acuité visuelle :  $1/100$ .

L.A.F. : Bon état anatomique. Iridectomie totale de 10 h à 1 h.

F.O. : Aspect typique de rétinite pigmentaire.

Tonus : Normal.

Signes associés : Néant.

Hérédité : Néant.

*Traitement :*

*Œil droit :*

*Œil droit* : 17-7-44 (Pr. Paufigue) : Incision à la lance de Velter que l'on agrandit aux ciseaux de chaque côté. Iridectomie totale au crochet. Extraction du cristallin à l'anse de Snellen ; à peine quelques flammèches de vitré à 9 heures que l'on résèque. Cinq sutures limbiques.

*Evolution :*

Dernier examen le 8-4-54.

Excellent état anatomique, par contre il existe au fond d'œil des signes de rétinite pigmentaire. Cécité totale.

*Résumé :*

Ectopie du cristallin compliquée de luxation à gauche ; de luxation et de cataracte à droite. Extraction bilatérale sans incident. La cécité est due à une rétinite pigmentaire.

Délai d'observation : 9 ans.

OBSERVATION N° 49 : Clinique Ophtalmologique (Pr. Paufigue, Pr. Ag. Hugonnier).

Bo... Robert, 25 ans.

Syndrome de Marfan découvert à l'âge de 19 ans. Depuis quelques mois, signes fonctionnels de l'œil droit évoquant des poussées d'hyper-tonie.

Examen le 14-12-56.

Strabisme divergent constant de l'œil droit.

*Œil droit :*

Acuité visuelle : Q P.L.

L.A.F. : C.A. de profondeur normale. Iridodonésis en rapport avec une subluxation du cristallin qui est en position nasale supérieure libérant l'aire pupillaire, au niveau de laquelle on voit bien les fibres zonulaires distendues et rompues par place.

*Gonioscopie* (pratiquée en 1958) : Angle large, ouvert sur 360°, persistance du ligament pectiné.

F.O. : Normal.

Tonus : 29 (Schiötz).

*Œil gauche :*

Acuité visuelle : 3/10 (0° — 2,50) — 2,50 - P3.

L.A.F. : C.A. de profondeur normale, discret iridodonésis qu'explique une ectopie fruste du cristallin qui n'est visible qu'après dilatation. Les fibres zonulaires sont bien visibles dans le quadrant temporal inférieur.

*Gonioscopie* : Aspect gonioscopique identique.

*F.O.* : Normal.

*Tonus* : 17 (Schiötz).

*Signes associés* : Syndrome de Marfan typique ; sans signes cardio-vasculaires.

*Hérédité* : Deux sœurs atteintes de la même affection ont été traitées dans le service (obs. n° 24 et n° 47).

*Traitement* :

*Œil droit* : 23-12-57 : résection du droit interne de 9 mm ; recul du droit externe de 7 mm. Angiocyclodiathermie.

*Evolution* :

Dernier examen le 19-7-58.

*Œil droit* : Correction esthétique du strabisme très satisfaisante.

*Tonus* : 14 A.

*Œil gauche* : Etat anatomique inchangé.

*Tonus* : 14 A.

*Résumé* :

Syndrome de Marfan, ectopie bilatérale du cristallin. Hypertonie de l'œil droit par subluxation de la lentille traitée par angiocyclodiathermie. Acuité satisfaisante de l'œil gauche, l'ectopie étant fruste, il n'a pas été posé d'indication opératoire immédiate. La surveillance semestrielle conseillée au malade n'a pas été respectée.

Délai d'observation : 1 an 1/2.

OBSERVATION N° 50 : Clinique Ophtalmologique (Pr. Paufigue, Pr. Ag. Hugonnier).

Ch... Marie, 50 ans.

Ectopie cristallinienne connue de la malade. A toujours porté des verres de myopie forte. Baisse progressive de l'acuité visuelle depuis cinq à six ans.

Examen le 9-1-47.

*Œil droit* :

Acuité visuelle : bonnes perceptions lumineuses. Porte — 19.

*L.A.F.* : Iridododésis en rapport avec un cristallin subluxé en haut et en dehors, cataracté par ailleurs. La dilatation pupillaire est médiocre, cependant on devine les fibres zonulaires à la partie inférieure de l'aire pupillaire.

*F.O.* : Inéclairable.

*Tonus* : 25 (Bailliant).

*Œil gauche :*

Acuité visuelle : Compte les doigts à 30 cm avec — 18.

L.A.F. : La subluxation est plus marquée, le cristallin cataracté est en position temporale supérieure libérant la partie interne de l'aire pupillaire. Le vitré est en place.

F.O. : Après ébauche de dilatation, on devine le fond d'œil. Les lésions de choroïdose myopique sont très importantes.

Tonus : 28 (Bailliart).

*Signes associés :* Néant.

*Hérédité :* R.A.S.

*Traitement :*

*Œil droit :* 13-1-47 (Pr. Paufigue) : Incision à la pique, agrandie aux ciseaux. Iridectomie large au crochet. Une première tentative d'extraction à l'anse de Snellen échoue. Le cristallin bascule dans le vitré. Avec la lampe de Wood, on voit que le cristallin est plaqué à la partie supérieure du globe. Extraction à l'anse de Snellen. La perte de vitré n'a pas été considérable car il était fort heureusement de consistance normale. Quatre sutures.

*Œil gauche :* 27-1-47 (Pr. Paufigue) : Incision à la pique, agrandie aux ciseaux. Iridectomie totale au crochet. Légère issue de vitré. Extraction à l'anse de Snellen sans difficulté. Trois sutures.

*Evolution :*

Dernier examen le 30-4-63.

Dans les suites opératoires, l'acuité est de 4/10 à chaque œil avec correction d'un astigmatisme direct de deux dioptries. Mais les lésions de choroïdose myopique ont évolué et actuellement l'acuité visuelle est de 1/20 à chaque œil. Le résultat anatomique par contre est excellent. Le tonus est normal.

*Résumé :*

Subluxation du cristallin traitée par extraction. L'excellent résultat anatomique et fonctionnel dans les suites opératoires s'est vu fortement compromis par l'évolution irrémédiable de l'atrophie chorio-rétinienne.

Délai d'observation : 16 ans.

OBSERVATION N° 51 : Clinique Ophtalmologique (Pr. Paufigue, Pr. Ag. Hugonnier).

Cr... René, 29 ans.

Subluxation bilatérale du cristallin. L'œil droit est opéré en 1952 (extraction à l'anse de Snellen). Le résultat anatomique et optique est excellent. Même intervention à l'œil gauche en 1960, suivie un

mois plus tard de décollement de rétine qui motive l'hospitalisation du malade.

Examen le 27-9-60.

*Œil droit :*

V.O.D. : 7/10 ( $90^{\circ} + 3$ ) + 7 - P2 ( $90^{\circ} + 3$ ) + 10.

L.A.F. : Aphakie post-opératoire sans iridectomie. Hyaloïde intacte.

F.O. : Papille normale petit croissant myopique. Atrophie chorio-rétinienne diffuse. Rétinite palissadique très importante occupant toute la zone de l'équateur.

Tonus : 16 A.

*Œil gauche :*

Acuité visuelle : Mauvaises perceptions lumineuses.

L.A.F. : Aphakie post-opératoire sans iridectomie. Hyaloïde rompue avec vitré dans la C.A.

F.O. : D.R. total en corolle de liseron.

Tonus : 8 A.

Signes associés : Néant.

Hérédité : R.A.S.

*Traitement :*

*Œil gauche* : 3-10-60 : Ponction à 9 heures. Triple rang de coagulations pré-équatoriales de 7 à 12 heures.

*Œil droit* : 8-12-60 : Deux séries de L.K. de 9 heures à 13 heures. 16-1-61 : Puis de 12 heures à 3 heures.

*Evolution :*

Dernier examen le 18-2-61.

*Œil droit* : Acuité visuelle : 6/10 ; même correction.

F.O. : Les coagulations sont bien pigmentées.

*Œil gauche* : Echec de l'intervention ; le D.R. est total, énorme, noir.

*Résumé :*

Ectopie bilatérale du cristallin. Extraction bilatérale. Résultat excellent à droite (7/10 après correction). Décollement de rétine de l'œil gauche, opéré sans résultat. Des lésions rétiniennees à l'œil droit ont motivé un traitement préventif sur œil unique.

Délai d'observation : 9 ans.

OBSERVATION N° 52 : Clinique Ophtalmologique (Pr. Paufigue, Pr. Ag. Hugonnier).

Ec... Vénus, 21 ans.

Syndrome de Weill-Marchesani, suivi pour myopie forte, porte des verres depuis l'âge de 6 ans. Il y a un an, découverte d'une hypertension bilatérale réagissant mal aux traitements médicamenteux.

Examen le 23-4-63.

*Œil droit :*

Acuité visuelle : 4/10 ( $0^{\circ}$  — 0,50) — 14 - P2.

L.A.F. : Cornée et C.A. sont normales ; discret iridodonsis. Après dilatation pupillaire, on note une microsphérophakie avec ectopie fruste du cristallin, déjeté en bas et en dedans ; dans le secteur temporal, les fibres zonulaires allongées sont nettement visibles.

Gonioscopie : D'interprétation difficile. Par place il existe un aspect d'insertion haute de l'iris. Mais il y a des secteurs où l'on voit nettement le corps ciliaire. Cet aspect évoque l'angle du glaucome congénital.

F.O. : Papille pâle avec début d'excavation ; important déjet nasal des vaisseaux. Pas de lésion myopique.

C.V. : Scotome arciforme de Bjerrum.

Tonus : 51 A. (sans traitement).

*Œil gauche :*

Acuité visuelle : 4/10 ( $0^{\circ}$  — 0,75) — 13 - P2.

Examen identique.

Tonus : 26 A. (sans traitement).

*Signes associés :*

Brachymorphie. Mains courtes et trapues, taille : 1,51 m. Pas de lésion cardio-vasculaire.

*Hérédité :* R.A.S.

*Traitement :*

Œil droit : 3-5-63 : Angiocyclodiathermie.

Œil gauche : 16-5-63 : Angiocyclodiathermie.

*Evolution :*

Dernier examen le 25-5-63.

Acuité visuelle inchangée.

T.O.D. : 21. - T.O.G. : 9.

*Résumé :*

Syndrome de Weill-Marchesani ; microsphérophakie avec ectopie fruste du cristallin compliquée d'un glaucome chronique simple par anomalie de l'angle. Normalisation du tonus par angiocyclodiathermie.

OBSERVATION N° 53 : Clinique Ophtalmologique (Pr. Paufigue. Pr. Ag. Hugonnier).

Fa.. Marie-Victoire, 71 ans.

Porte des verres correcteurs depuis l'âge de 25 ans. Cependant l'acuité a toujours été médiocre. La baisse visuelle s'est accentuée de plus en plus.

Examen le 11-1-50.

*Œil droit :*

Acuité visuelle : Bonnes P.L. avec — 12.

L.A.F. : C.A. profonde. La présence d'un iridodonésis discret s'explique par le déplacement en bas et en dehors du cristallin qui, par ailleurs, présente une cataracte totale. Après dilatation, on voit très bien les fibres zonulaires entre 10 heures et 4 heures.

F.O. : Inéclairable.

Tonus : 18.

*Œil gauche :*

Acuité visuelle : F.O., L.A.F., Tonus : Mêmes constatations.

Signes associés : Néant.

Hérédité : R.A.S.

*Traitement :*

Œil droit : 23-1-50 (Pr. Paufigue) : Incision de sécurité à la pique, agrandie aux ciseaux. Iridectomie totale. Extraction à la pince, sans incident. Trois sutures.

Œil gauche : 3-2-50 (Pr. Paufigue) : Même protocole opératoire.

*Evolution :*

Dernier examen le 2-12-50.

Résultat anatomique parfait.

V.O.D. : 1/50.

V.O.D. : 1/50, explicable par des lésions de choroïdose myopique très évoluées.

Tonus : Normal.

*Résumé :*

Ectopie fruste du cristallin, compliquée de cataracte sans hypertonie. Extraction intra-capsulaire sans incident. Excellent résultat anatomique. Résultat fonctionnel décevant, en rapport avec les lésions du fond d'œil.

Délai d'observation : 1 an.

OBSERVATION N° 54 : Clinique Ophtalmologique (Pr. Paufigue, Pr. Ag. Hugonnier).

Ga... Roland, 30 ans.

L'œil droit est douloureux depuis 48 heures. Par ailleurs, cet œil a été opéré il y a 4 ans de D.R., avec échec probable, car le malade affirme ne plus voir de cet œil depuis l'intervention.

Examen le 17-8-62.

*Œil droit :*

Acuité visuelle : Mauvaises perceptions lumineuses.

L.A.F. : Œdème palpébral important. Chémosis saillant, recouvrant partiellement la cornée ; œdème cornéen, C.A. de profondeur normale. Myosis important avec séclusion ; l'aire pupillaire a un aspect blanchâtre.

Gonioscopie : L'angle est ouvert. Il existe de très nombreuses goniosynéchies avec par place des ponts de tissu irien rappelant des reliquats du ligament pectiné.

F.O. : Invisible.

Tonus : Œil très dur au doigt.

*Œil gauche :*

Acuité visuelle : 6/10 — 7 (0° — 1).

L.A.F. : C.A. de profondeur normale, reliquat de la membrane de Wachendorff ; discret iridodonsis qu'explique après dilatation pupillaire une ectopie fruste. Le cristallin transparent, très développé dans le sens antéro-postérieur, est légèrement déplacé en haut et en dehors.

Gonioscopie : Angle large, reliquats du ligament pectiné.

F.O. : Discrète atrophie chorio-rétinienne. Il n'est pas vu de zones rétinienues suspectes. Très belle artère cilio-rétinienne.

Tonus : 10 A.

*Signes associés :*

Longiligne, grands pieds, grandes mains. Bilan cardio-vasculaire négatif.

*Hérédité :* R.A.S.

*Traitement :*

Œil droit : 28-8-62 : Enucléation avec mise en place d'un implant d'Hervouët.

*Evolution :*

Œil droit : Dernier examen le 21-9-63.

Excellente prothèse.

Œil gauche : Vision et état anatomique inchangés.

*Résumé :*

Syndrome de Marfan : œil droit : perdu par D.R. ; œil gauche : ectopie fruste, acuité visuelle satisfaisante. Surveillance semestrielle.

Délai d'observation : 1 an.

OBSERVATION N<sup>o</sup> 55 : Clinique Ophtalmologique (Pr. Paufigue, Pr. Ag. Hugonnier).

Go... Antonia, 46 ans.

Ectopie bilatérale du cristallin connue depuis l'enfance. Iridectomie optique pratiquée à l'œil droit il y a une trentaine d'années. Baisse progressive de l'acuité visuelle à droite, brutale à gauche, il y a deux ans environ.

Examen le 23-6-48.

*Œil droit :*

Acuité visuelle : 1/30 avec + 8.

L.A.F. : Iridodonésis net. Iridectomie totale à 4 heures. Présence de vitré dans la C.A. Le cristallin est luxé dans le bas fond du vitré.

F.O. : Choroïdose de type myopique.

Tonus : Normal au doigt.

*Œil gauche :*

Acuité visuelle : inférieure à 1/10. Mauvaises P.L.

L.A.F. : Iridodonésis ; le cristallin cataracté, est ectopique, déplacé en haut et en dehors.

F.O. : Invisible.

Tonus : Normal au doigt.

Signes associés : R.A.S.

Hérédité : R.A.S.

*Traitement :*

Œil gauche : 25-6-48 (Pr. Paufigue) : Incision à la lance, agrandie aux ciseaux. Extraction du cristallin cataracté à l'anse de Snellen. Issue de vitré minime.

Dans les jours qui suivent l'intervention, on se rend compte qu'il existe un D.R. inférieur ancien, avec organisation du vitré.

*Evolution :*

3-7-58 : Hypertonie subaiguë de l'œil droit. Tonus à 53 (Bailliart).

*Traitement :*

Œil droit : 16-7-58 : Cyclodialyse dans le quadrant temporel supérieur.

17-9-58 : Nouvelle crise aiguë d'hypertonie.

10-10-59 : Angiocyclodiathermie.

Dernier examen le 9-7-59.

V.O.D. : Compte les doigts à 2 m. P14 avec + 10.

T.O.D. : 14 A. avec traitement myotique.

#### Résumé :

Ectopie bilatérale du cristallin compliquée à droite de luxation totale avec poussées d'hypertonie difficilement jugulées par le traitement. Le cristallin gauche ectopique et cataracté cachait un D.R. ancien.

Délai d'observation : 11 ans.

OBSERVATION N° 56 : Clinique Ophtalmologique (Pr. Paufigue, Pr. Ag. Hugonnier).

Go... Marie, 32 ans.

L'ectopie du cristallin est connue depuis le jeune âge. L'acuité visuelle faible aux deux yeux a brutalement baissé de l'œil droit il y a environ deux mois.

Examen le 3-10-55.

#### Œil droit :

Acuité visuelle ; bonnes projections lumineuses.

L.A.F. : Iridododésis de l'aphaque. Effectivement, on note la présence d'un bouchon vitréen qui bombe dans l'aire pupillaire. Après dilatation, on voit le cristallin luxé dans le vitré et l'on note l'existence d'un D.R. inférieur avec une déchirure à 11 heures et une autre à 9 heures.

Tonus : 11 (Bailliant).

#### Œil gauche :

Acuité visuelle : 1/6 + 2 (30° + 1).

L.A.F. : Iridododésis important en rapport avec un cristallin subluxé en bas et en dehors ; seules quelques fibres zonulaires distendues retiennent à 5 heures le cristallin.

F.O. : Importantes lésions de choroïdose myopique. Rétinite équatoriale.

Tonus : 30 (Bailliant).

#### Signes associés :

Syndrome de Marfan typique. Pas de signes d'atteinte cardio-vasculaire à l'auscultation.

#### Hérédité :

Le père et la fille (obs. n° 11) de cette malade présentent un syndrome de Marfan.

*Traitement :*

*Œil droit* : 7-10-55 (Pr. Paufigue) : Anesthésie avec curare excellente. Incision de sécurité. Iridectomie totale au crochet ; on essaie d'extraire le cristallin à l'anse de Snellen et on s'aperçoit qu'il est complètement luxé dans le vitré. Il est impossible de l'atteindre. Une suture cornéo-sclérale. Le décollement de rétine est abandonné.

*Œil gauche* : 26-2-57 (Pr. Paufigue) : Anesthésie avec curare. Incision de sécurité ; on essaie la prise du cristallin à la pince, échec. On est donc obligé de l'extraire à l'anse de Snellen. Une goutte de vitré. Trois sutures scléro-cornéennes. Résection soigneuse du vitré.

1-3-57 : Désunion de la plaie au niveau de la kératotomie, à la suite d'un coup de poing malencontreux. On note une hernie de l'iris avec issue de vitré nécessitant une nouvelle intervention. Suites opératoires relativement simples jusqu'au 15-4-57. La malade garde une vision utile. A cette date, baisse brutale de la vision par D.R. total.

24-6-57 (Dr Spira) : Coagulation de surface de 9 heures à 11 heures sur le versant antérieur de l'équateur ; résection sclérale de 3 à 7 heures.

18-7-57 (Dr Spira) : On tente à nouveau une intervention de la dernière chance qui, comme la précédente, se termine par un échec.

*Résumé :*

Syndrome de Marfan : ectopie avec luxation bilatérale du cristallin, compliquée de D.R.

Délai d'observation : 2 ans.

OBSERVATION N° 57 : Clinique Ophtalmologique (Pr. Paufigue. Pr. Ag. Hugonnier).

Gu... Claude, 57 ans.

Malade hospitalisé d'urgence dans le service pour hypertonie aiguë de l'œil gauche, par ailleurs œil unique.

Examen le 20-8-62.

*Œil droit :*

Perdu par hypertonie en 1950.

Acuité visuelle : 0. On note la présence du noyau cristallinien dans la chambre antérieure.

*Œil gauche :*

Acuité visuelle : Q. Perceptions lumineuses douteuses. Cercle péri-kératique. Buée épithéliale. Le cristallin est partiellement luxé dans la chambre antérieure. Seul son pôle inférieur est encore derrière l'iris.

F.O. : Inéclairable.

Tonus : 26 A. (avec Diamox et Pilocarpine).

*Signes associés :*

Syndrome de Marfan (grande taille), arachnodactylie. Bilan cardiovasculaire : insuffisance aortique, mais pas de malformation congénitale.

*Hérédité :* R.A.S.

*Traitement :*

Œil gauche : 24-8-62 (Dr Etienne) : Intervention pratiquée sous perfusion d'urée. Anneau de Flieringa. Incision *ab externo* de 9 à 12 heures. Extraction à l'anse de Snellen d'un tout petit cristallin. Aucune issue de vitré. Quatre sutures scléro-cornéennes. Dans les suites opératoires, on note une chambre antérieure plate, une kératite striée avec hémorragie interstitielle de l'iris. La hyaloïde non rompue et l'iris sont au contact de la cornée. L'œil est très mou. Il existe un important décollement choroidien.

13-9-62 : Poussée d'hypertonie. L'état anatomique reste inchangé.

19-9-62 : On pratique un iridencléisis du côté temporal. Par la suite, la chambre antérieure se reforme du côté temporal seulement. L'œil reste mou ; la cornée demeure terne, œdémateuse. Le vitré est toujours collé à la descemet.

23-11-62 : Cyclodialyse à 7 heures. L'iris se décolle de la cornée, sauf à 11 heures. L'adhérence du vitré persiste ainsi que la dystrophie cornéenne, bien que la chambre antérieure soit partiellement reformée.

7-12-62 : Section de l'adhérence vitréenne au couteau de Knapp.

*Evolution :*

Dernier examen le 5-10-63 : la dystrophie cornéenne évoluée. La C.A. ne s'est pas reformée.

*Résumé :*

Syndrome de Marfan : œil droit perdu par hypertonie à la suite de la luxation du cristallin dans la C.A. Crise d'hypertonie aiguë de l'œil gauche due au même accident. L'extraction du cristallin a été suivie de complications qui ont fortement compromis l'avenir de l'œil gauche. Ces complications sont certainement dues au fait que l'hypertonie existait depuis longtemps lorsque l'extraction du cristallin a été pratiquée.

Délai d'observation : 1 an.

OBSERVATION N° 58 : Clinique Ophtalmologique (Pr. Paufigue, Pr. Ag. Hugonnier).

Ko... Denis, 48 ans.

Malade adressé dans le service pour cataracte de l'œil gauche et hypertonie de l'œil droit.

Examen le 9-10-62.

*Œil droit :*

Acuité visuelle : 10/10 + 12 - P2 + 15,50.

L.A.F. : Œil aphake, hyaloïde rompue, présence de vitré dans la chambre antérieure. Le cristallin cataracté est luxé dans le vitré.

Gonioscopie : Angle ouvert large, de nombreux trabécules iriens masquent le fond de l'angle.

F.O. : Normal.

Tonus : 25 A. C.V. : Normal.

*Œil gauche :*

Acuité visuelle : Q. P.L. excellentes.

L.A.F. : C.A. normale, iridodonésis net, cataracte blanche, intumescence. Il existe une ectopie franche à la limite de la subluxation. Le cristallin, petit, trapu, est déplacé en bas et en dedans. Les fibres zonulaires sont visibles dans le quadrant temporal supérieur.

Gonioscopie : Mêmes constatations.

F.O. : Invisible.

Tonus : 18 A.

*Signes associés :*

Syndrome de Weill-Marchesani. Petite taille. Membres courts. Bilan cardio-vasculaire négatif.

*Hérédité :*

Le père du malade est décédé à 58 ans d'une « lésion aortique ».

*Traitement :*

Œil gauche : 22-10-62 (Pr. Paufigue) : Intervention sous perfusion d'urée pré-opératoire. Incision de sécurité. Il s'agit d'une cataracte intumescence, impossible à pincer ; on est alors obligé de l'extraire en Smith. Aucun incident.

Œil droit : Durant l'hospitalisation, sans traitement, le tonus n'a jamais dépassé 21 A.

*Evolution :*

Dernier examen le 21-9-63.

V.O.D. : 10/10 (90° + 1) + 11 - P2 + 15.

Etat inchangé. Tonus : 18 A.

V.O.G. : 10/10 (90° + 1) + 11 - P2 + 15.

Excellent état anatomique. Hyaloïde intacte.

F.O. : Normal. Tonus : 18 A.

*Résumé :*

Syndrome de Weill-Marchesani. Œil droit, luxation spontanée du cristallin dans le vitré. Acuité visuelle excellente : 10/10 - P2 avec correction.

Fond d'œil normal ; tonus normal.

Œil gauche : Cristallin cataracté en ectopie. Extraction sans incident. Excellent résultat : 10/10 et P2 avec correction.

Fond d'œil et tonus normaux. Surveillance semestrielle.

Délai d'observation : 1 an.

OBSERVATION N<sup>o</sup> 59 : Clinique Ophtalmologique (Pr. Paufigue, Pr. Ag. Hugonnier).

Li... Guy-Marc, 3 ans 1/2.

Opéré de l'œil droit il y a trois mois pour luxation postérieure du cristallin avec hypertonie.

Il y a 48 heures, les parents découvrent la luxation du cristallin gauche.

Examen le 15-12-61, sous anesthésie générale.

Œil droit :

Aphakie, iridectomie totale.

Gonioscopie : Angle fermé par accollement de l'iris.

F.O. : Normal, papille un peu pâle.

Tonus : 10 A.

Œil gauche :

Subluxation du cristallin en bas et en dedans, libérant la totalité de l'aire pupillaire.

Gonioscopie : Angle normal.

F.O. : Normal.

Tonus : 10 A.

Signes associés : Néant.

Traitement :

22-12-61 (Pr. Paufigue) : Pose d'un anneau de Flieringa. Incision de sécurité agrandie aux ciseaux. On vide la C.A. tout doucement et on peut placer les fils sans issue de vitré. Le cristallin est bien monté en surface, on peut le saisir à la pince, l'extraire facilement en entraînant une goutte de vitré que l'on résèque. Iridectomie totale au crochet.

Evolution : ..

Dernier examen le 11-6-62.

Œil droit : Bon état anatomique.

F.O. : Normal.

Tonus : Normal.

*Œil gauche* : Bon état anatomique. .

F.O. : Normal.

Tonus : Normal.

*Résumé* :

Ectopie avec subluxation bilatérale du cristallin. Hypertonie de l'œil droit ayant nécessité une extraction d'urgence. Extraction à la pince du cristallin gauche. Bon état anatomique. Tonus normal. Fond d'œil normal.

Délai d'observation : 6 mois.

OBSERVATION N° 60 : Clinique Ophtalmologique (Pr. Paufigue, Pr. Ag. Hugonnier).

Lu... Jean, 50 ans.

Malade aveugle adressé dans le service pour céphalée frontale droite. A eu neuf interventions pour D.R. tant à l'œil droit qu'à l'œil gauche. En 1950, opéré de cataracte de l'œil droit.

Examen le 16-10-62.

*Œil droit* :

Acuité visuelle : nulle.

Aphakie, adossement de l'iris de 11 heures à 1 heure. Hyaloïde rompue.

F.O. : Inéclairable.

Tonus : 31 A.

*Œil gauche* :

Pthysique.

*Signes associés* :

Arachnodactylie. Bilan cardio-vasculaire négatif.

*Hérédité* :

Le père, décédé, présentait très certainement un syndrome de Marfan.

*Traitement* :

*Œil droit* : 19-10-62 : angiocyclusdiathermie.

*Evolution* :

27-11-62 : Les signes subjectifs ont disparu.

Tonus : Normal.

*Résumé* :

Syndrome de Marfan, ectopie du cristallin probable, compliquée

de multiples D.R. ayant abouti à la cécité, avec hypertonie de l'œil droit et ptysis bulbi de l'œil gauche.

Délai d'observation : 1 mois.

OBSERVATION N° 61 : Clinique Ophtalmologique (Pr. Paufigue, Pr. Ag. Hugonnier).

Ma... Marie-Madeleine, 46 ans.

Ectopie du cristallin découverte à l'âge de 16 ans et traitée par iridectomie bilatérale. L'acuité était de 3/10 à l'œil droit et de 4/10 à l'œil gauche, avec une correction de myopie faible. La malade est adressée dans le service pour hypertonie bilatérale.

Examen le 3-6-59.

*Œil droit :*

Acuité visuelle : 1/10 avec — 1.

L.A.F. : Iridectomie totale à 4 heures. Le vitré bombe dans la C.A. Le cristallin est luxé en arrière ; lorsque la malade penche la tête en avant, le cristallin apparaît dans l'aire pupillaire.

Gonioscopie : Nombreuses goniosynéchies, angle ouvert.

F.O. : Papille pâle, atrophie chorio-rétinienne diffuse.

Tonus : 30 A.

*Œil gauche :*

Acuité visuelle : 1/10 avec — 1,50.

L.A.F. : Iridectomie totale à 7 heures. Le cristallin est très mobile, il occupe une position temporale supérieure ; les fibres zonulaires dans le quadrant nasal inférieur sont rompues dans leur totalité et le vitré envahit partiellement la C.A.

Gonioscopie : Nombreuses goniosynéchies. Angle ouvert.

F.O. : Atrophie chorio-rétinienne diffuse ; la papille est pâle mais non excavée.

Tonus : 26 A.

*Signes associés :* Néant.

*Hérédité :* R.A.S.

*Traitement :*

*Œil droit :* 5-6-59 (Dr Charleux) : Mise en décubitus ventral. Le cristallin vient s'encaster dans la pupille. Après avoir embroché le cristallin par sa face antérieure, la malade est mise en décubitus dorsal. L'incision cornéenne à la pique est très difficile car l'œil est mou. Incision agrandie aux ciseaux. Iridectomie totale au crochet. Extraction

à l'anse de Snellen. Issue assez importante du vitré. Trois sutures cornéo-sclérales. Résection du vitré, injection d'humeur aqueuse artificielle et d'air qui redonnent un bon tonus.

*Evolution :*

Dernier examen le 26-10-60.

La malade fait un séjour d'un an en sanatorium. En mai 1960, le cristallin gauche s'est luxé dans le vitré.

Œil droit : Acuité visuelle : 3/10 + 10.

Tonus : 24 A.

Œil gauche : Acuité visuelle : 4/10 + 10.

Tonus : 17 A.

*Résumé :*

Ectopie bilatérale compliquée de luxation du cristallin à droite, de subluxation à gauche. L'hypertonie motive l'extraction à droite. L'extraction n'est pas pratiquée à gauche car la malade fait un séjour en sanatorium. Durant cette période, le cristallin gauche se luxé complètement dans le vitré.

A.V.O.D. : 3/10 + 10. - Tonus : 24 A.

A.V.O.G. : 4/10 + 10. - Tonus : 17 A.

Délai d'observation : 1 an.

OBSERVATION N° 62 : Clinique Ophtalmologique (Pr. Paufigue, Pr. Ag. Hugonnier).

Me... Gaston, 50 ans.

L'acuité visuelle, faible depuis l'enfance, s'est détériorée depuis deux ans.

Examen le 8-11-62.

*Œil droit :*

Acuité visuelle : 2/10 (40° — 2) — 4.

L.A.F. : C.A. profonde, reliquat de la membrane de Wachendorff. Iridododésis. Après dilatation, on constate qu'il existe un colobome inférieur du cristallin ; ce dernier, par ailleurs, est subluxé en haut et en dedans. Il existe également des opacités sous-corticales antérieures et postérieures. Le noyau du cristallin est opalescent.

F.O. : Mal vu.

Tonus : 19 A.

*Œil gauche :*

Acuité visuelle : Q. P.L. excellents.

L.A.F. : Mêmes constatations. La cataracte, par contre, est totale, blanche.

F.O. : Invisible.

Tonus : 17 A.

Signes associés : Néant.

Hérédité :

Un neveu présente une ectopie du cristallin.

Traitement :

*Œil gauche* : 14-11-62 (Pr. Paufigue) : Intervention sous perfusion d'urée pré-opératoire. Mise en place d'un anneau de Flieringa. Incision à la pique. On vide lentement la C.A. mais l'iris « pousse » ; on le réintègre doucement et on ne voit pas de vitré ; on agrandit l'incision aux ciseaux. Extraction à la pince sans incident. Zonule fragile, deux iridectomies périphériques. Lavage à l'acécholine, injection d'air. Trois sutures.

*Œil droit* : 25-1-63 (Pr. Paufigue) : Intervention sous perfusion d'urée pré-opératoire. Mise en place d'un anneau de Flieringa. Incision à la pique ; on vide lentement la C.A. L'iris pousse, sa réintégration est moins facile. Pas d'issue de vitré. On agrandit l'incision aux ciseaux. Extraction totale à la pince sans incident. Zonule fragile. Iridectomie périphérique, acécholine, injection d'air, 3 sutures. Dernier examen le 19-9-63.

*Œil droit* : Acuité visuelle : 10/10 ( $10^{\circ} + 1$ ) + 9 - P2 + 12.

L.A.F. : Excellent état anatomique. Hyaloïde indemne.

F.O. : Normal.

Tonus : 15 A.

*Œil gauche* : Acuité visuelle : 10/10 ( $165^{\circ} + 1$ ) + 9,50 - P2 + 12,50.

L.A.F. : Excellent état anatomique. Hyaloïde intacte.

F.O. : Normal.

Tonus : 14 A.

Résumé :

Ectopie du cristallin compliquée de cataracte. Extraction bilatérale ; résultat excellent, acuité visuelle à 10/10 aux deux yeux après correction.

Délai d'observation : 6 mois.

OBSERVATION N° 63 : Clinique Ophtalmologique. (Pr. Paufigue, Pr. Ag. Hugonnier).

Mo... Clémence, 60 ans.

Syndrome de Marfan ; adressée dans le service pour hypertension avec réaction uvéale de l'œil gauche. La malade estime avoir eu toujours

une excellente vision avec ses verres correcteurs. L'œil gauche, douloureux depuis six mois lui donne quelques inquiétudes.  
Examen le 15-3-57.

*Œil droit :*

Acuité visuelle : 2/10 avec + 9.

L.A.F. : C.A. de profondeur normale. Pas de signes d'iritis. Iridodénésis net. Myosis très serré. On aperçoit le vitré à travers l'aire pupillaire.

F.O. : Le cristallin est vu dans le bas-fond du vitré.  
Le fond d'œil semble normal.

Tonus : 27 (Schiötz).

*Œil gauche :*

Acuité visuelle : inférieure à 1/20.

L.A.F. : Buée épithéliale, importants précipités de descémétite, le tyndall est discret, la pupille est en myosis ; on note la présence de vitré dans la chambre antérieure et le cristallin est certainement luxé dans le vitré.

F.O. : Vitré très flou ; ni le cristallin ni la rétine ne sont visibles.

Tonus : 35 (Schiötz).

*Signes associés :*

Syndrome de Marfan typique, sans complications cardio-vasculaires.

*Hérédité :*

Le père est mort aveugle. Un frère a été opéré pour D.R. à deux reprises.

*Traitement :*

Diamox. Cortancyl par voie générale. Collyre Atropine et Cortisone dans œil gauche. Pilocarpine dans l'œil droit.

*Evolution :*

Dernier examen le 18-7-57.

Les signes inflammatoires ont disparu ; par contre, le tonus oculaire demeure élevé. On prescrit des myotiques. Malade non revue.

*Résumé :*

Syndrome de Marfan présentant une luxation complète des deux cristallins dans le vitré, compliquée d'hypertonie bilatérale avec réaction uvéale de l'œil gauche. Le traitement médical a agi sur l'uvéite mais l'hypertonie demeure.

Délai d'observation : 4 mois.

OBSERVATION N° 64 : Clinique Ophtalmologique (Pr. Paufigue. Pr. Ag. Hugonnier).

Ni... Amélie, 42 ans.

L'ectopie bilatérale du cristallin est découverte à l'âge de 28 ans. L'acuité visuelle est faible. Crise d'hypertonie aiguë de l'œil gauche, il y a deux mois, ayant bien réagi au traitement médical.

Examen le 11-11-57.

Œil droit :

Acuité visuelle : 3/10 avec + 9 (0° + 3).

L.A.F. : Iridododésis très marqué ; myosis très serré. Dilatation impossible. Le cristallin n'est plus en place, le vitré adhère au bourrelet uvéal.

F.O. : Invisible.

Gonioscopie : Angle large ; il existe un feutrage de tout l'angle par du tissu irien : le fond de l'angle est néanmoins visible par place.

T.O.D. : 19 A.

Œil gauche :

Compte les doigts à 30 cm.

L.A.F., F.O., Gonioscopie, Tonus : Mêmes constatations.

Signes associés : Néant.

Hérédité : R.A.S.

La malade quitte le service sur sa demande.

Evolution :

Dernier examen le 8-11-58.

Pas d'accident glaucomateux au cours de l'année. Etat inchangé.

Résumé :

Ectopie bilatérale des cristallins ayant évolué vers la luxation postérieure. Une crise d'hypertonie aiguë de l'œil gauche, jugulée par le traitement médical n'a pas été suivie d'autre accident hypertensif, mais le délai d'observation est court (1 an).

OBSERVATION N° 65 : Clinique Ophtalmologique (Pr. Paufigue, Pr. Ag. Hugonnier).

Pi... Auguste, 33 ans.

Myopie forte corrigée depuis l'enfance. Œil gauche douloureux depuis plusieurs années. Œil droit opéré en 1947. Acuité visuelle très faible à droite, nulle à gauche.

Examen le 19-1-48.

*Œil droit :*

Acuité visuelle : Inférieure à 1/10 avec + 10.

L.A.F. : Petite hernie de l'iris en tête de mouche à 10 heures, cataracte dystrophique, épaisse membrane pré-vitréenne infiltrée de sang.

F.O. : Invisible.

Tonus : 20 (Bailliant). °

*Œil gauche :*

Acuité visuelle : 0.

L.A.F. : Buée épithéliale. Iridodonésis. Pupille en myosis serré, le vitré envahit la C.A. Le cristallin est invisible.

F.O. : Non vu.

Tonus : Œil dur comme une bille de bois.

*Signes associés :* Néant.

*Hérédité :*

Un frère et une sœur sont suivis à Marseille pour ectopie du cristallin.

*Traitement :*

*Œil droit :* 23-1-48 (Pr. Paufigue) : Dès l'incision, le vitré s'écoule montrant l'existence d'une subluxation du cristallin atrophique qui est basculé en bas et en dehors. Devant l'hypotonie du globe on ne pousse pas plus avant l'intervention.

8-8-48 : Iridocapsulotomie transversale de Weckers.

23-8-49 : L'intervention permet de découvrir un décollement de rétine important avec déchirure à 10 heures.

23-1-50 (Dr. Chavanne) : On a l'intention de faire des galvanocautérisations supra-choroïdiennes dans les quadrants supérieurs, mais issue de vitré, et l'on se contente de faire des perforantes.

*Evolution :* 4-10-50 :

*Œil droit :* La rétine est réappliquée, mais la vision ne dépasse pas le stade de la perception lumineuse.

*Œil gauche :* Œil dur ; non douloureux ; vision nulle.

*Résumé :*

Ectopie bilatérale du cristallin.

*Œil droit :* Tentative d'extraction suivie de décollement de rétine opéré sans résultat.

*Œil gauche :* Perdu par hypertonie.

Délai d'observation : 2 ans.

OBSERVATION N° 66 : Clinique Ophtalmologique (Pr. Paufigue, Pr. Ag. Hugonnier).

Po... Jeanne, 41 ans.

Port de verres correcteurs dès l'âge scolaire. Perte de la vision de l'œil gauche en quelques jours, à l'âge de 15 ans. Baisse de l'acuité visuelle de l'œil droit depuis trois mois environ.

Examen le 25-1-51.

*Œil droit :*

Acuité visuelle : 1/100 porte — 20.

L.A.F. : Iridodonsis net, le cristallin n'est plus en place, le vitré bombe dans la C.A. par une pupille très étroite.

F.O. : Excavation glaucomateuse de la papille, la rétine est normale. Le cristallin repose dans le bas-fond du vitré.

Tonus : 58 (Bailliar).

*Œil gauche :*

Acuité visuelle : 0.

Mêmes constatations que pour l'œil droit.

Tonus : 50 (Bailliar).

*Signes associés :* Néant.

*Hérédité :* R.A.S.

*Traitement :*

*Œil droit :* 16-2-51 : Cyclodialyse.

*Œil gauche :* 23-2-51 : Cyclodialyse.

*Evolution :*

Dernier examen le 5-2-52.

Les signes fonctionnels ont disparu, le tonus reste élevé malgré le traitement médical. L'acuité visuelle, réduite à des perceptions lumineuses à droite, est nulle à gauche.

*Résumé :*

Ectopie bilatérale des cristallins ayant évolué vers la luxation postérieure. La perte de la vision est due aux nombreuses poussées d'hypertonie.

OBSERVATION N° 67.

Po... Yvonne, 49 ans.

Porte des verres correcteurs depuis l'âge de 20 ans. L'acuité visuelle a toujours été médiocre.

Depuis 1960, poussées d'hypertonie avec signes inflammatoires tou-

chant alternativement les deux yeux. Il y a 15 jours, baisse brutale de l'acuité visuelle de l'œil droit ; la symptomatologie évoque le décollement de rétine.

Examen le 10-7-63.

*Œil droit :*

Acuité visuelle : Compte les doigts à 30 cm avec + 10.

L.A.F. : C.A. de profondeur normale. *Pas d'iridodonésis.* Pupille en myosis serré, en regard de l'aire pupillaire on note la présence d'un bouchon vitréen. Dilatation pupillaire impossible malgré les injections sous conjonctivales répétées d'atropine adrénaline.

F.O. : On devine le cristallin luxé dans le bas-fond du vitré et l'on note un décollement de rétine dont on ne peut préciser les contours.

Gonioscopie : Angle ouvert, mais très nombreuses goniosynéchies.

Tonus : 8 A.

*Œil gauche :*

Acuité visuelle : Compte les doigts à 1 mètre avec + 10.

L.A.F. : Myosis très serré. *Pas d'iridodonésis visible.* Présence de vitré dans la chambre antérieure. Dilatation pupillaire impossible.

F.O. : Cristallin luxé dans le bas-fond du vitré. Lésions de choroïdose myopique.

Gonioscopie : Très nombreuses goniosynéchies.

Tonus : 16 A.

*Signes associés :*

Syndrome de Marfan typique avec lésion cardiaque : Anévrysme dis-séquant de l'aorte.

*Hérédité :*

La mère, un frère et un neveu sont atteints de la même affection avec complications oculaires.

*Traitement :*

Œil droit : Le 7-8-63 (Dr Charleux) : Agrandissement de la pupille par L.K. de surface.

Dans les jours suivants, on peut examiner le D.R.

Le 16-8-63 (Dr Audibert) : Traitement du D.R. par volet scléral avec marsupialisation.

*Evolution : 9-9-63 :*

Œil droit : Acuité visuelle non chiffrable.

F.O. : Rétine à sec.

Tonus : 6 A.

*Œil gauche* : Poussée d'iritis jugulée par traitement local.

P.O.G. : 10 A.

Dernier examen le 15-10-63.

*Œil droit* : Acuité visuelle : Compte les doigts à 1 mètre avec + 10.

Œil calme.

F.O. : Guérison anatomique. Vitré transparent.

*Œil gauche* : Acuité visuelle : Compte les doigts à 1 mètre avec + 10.

Œil calme.

#### Résumé :

Syndrome de Marfan avec complication cardio-vasculaire majeure. Luxation bilatérale du cristallin dans le vitré. Multiples poussées d'hypertonie avec phénomènes inflammatoires. D.R. de l'œil droit traité. Guérison anatomique.

OBSERVATION N° 68 : Clinique Ophtalmologique (Pr. Paufigue, Pr. Ag. Hugonnier).

Pu... Auguste, 48 ans.

Malade adressé à la consultation du service pour céphalées sus-orbitaires et signes fonctionnels évoquant une hypertonie subaiguë.

Examen le 8-10-63.

#### *Œil droit* :

Acuité visuelle : 1/10 ( $110^{\circ}$  — 1,75) — 0,75.

L.A.F. : Œil calme, cornée claire. La C.A. est très étroite en bas. Iridodonésis difficile à affirmer ; sous couvert de Diamox après dilatation, on constate qu'il existe une ectopie fruste, le cristallin est déplacé en bas et en dehors.

Gonioscopie : Sinus supérieur, angle étroit mais ouvert. Sinus inférieur, angle non vu.

F.O. : Normal.

C.V. : Normal.

Tonus : 44 A (avant traitement).

#### *Œil gauche* :

Acuité visuelle : 3/10 ( $90^{\circ}$  — 1,75).

Mêmes constatations.

Tonus : 50 A.

#### Signes associés :

Brachymorphie, taille : 1,59 m., 43 kg ; bilan cardio-vasculaire négatif.

Hérédité : R.A.S.

*Traitement :*

La poussée d'hypertonie est jugulée par le Diamox associé à la Pilocarpine.

*Œil gauche* : 15-10-63 (Pr. Paufigue) : Intervention sous couvert d'une perfusion d'urée. Incision à la lance à midi, décompression lente de la C.A., on agrandit l'incision jusqu'à 180°. Extraction totale à la pince sans incident ; iridectomie totale au crochet. On rétablit la C.A. par une injection de sérum.

*Œil droit* : 7-11-63 (Pr. Paufigue) : Intervention sous couvert d'une perfusion d'urée. Incision à la lance agrandie aux ciseaux. Extraction totale à la pince sans incident ; iridectomie périphérique ; acéchole. injection d'air.

*Evolution :*

Dernier examen le 12-63.

V.O.D. : 5/10 (15° + 1,50) + 9.

V.O.G. : 5/10 (165° + 2) + 10.

Excellent état anatomique.

F.O. : Normal.

P.O.D. : 21 A. P.O.G. : 19 A.

*Résumé :*

Syndrome de Weill-Marchesani, ectopie bilatérale compliquée de glaucome subaigu bilatéral, par blocage de l'angle irido-cornéen. Extraction des cristallins. Excellent résultat tant anatomique que fonctionnel : V.O.D. : 5/10 ; V.O.G. : 5/10.

Tonus : Normal.

Délai d'observation : 1 mois.

OBSERVATION N° 69 : Clinique Ophtalmologique (Pr. Paufigue, Pr. Ag. Hugonnier).

Re... Alexis, 31 ans.

Œil droit perdu à la suite de D.R. Œil gauche : baisse progressive de l'acuité visuelle depuis six mois.

Examen le 26-3-63.

*Œil droit :*

Acuité visuelle : Q mauvaises P.L.

L.A.F. : Cristallin luxé dans le vitré.

Gonioscopie : Angle large, nombreux reliquats du ligament pectiné.

F.O. : Décollement de rétine diffus total.

Tonus : 15 A.

*Œil gauche :*

Acuité visuelle : Q P.L. excellentes.

L.A.F. : Iridododésis, ectopie fruste du cristallin. Cataracte blanche totale.

Gonioscopie : Même aspect qu'à l'œil droit.

F.O. : Invisible.

Tonus : 10 A.

*Signes associés :*

Syndrome de Marfan, arachnodactylie, grande taille. Bilan cardiovasculaire négatif.

*Hérédité :*

La mère est décédée subitement à 40 ans ; un frère a été opéré pour luxation du cristallin à l'âge de 7 ans.

*Traitement :*

Œil gauche : 1-4-63 (Pr. Paufigue) : Intervention sous perfusion d'urée pré-opératoire. Mise en place d'un anneau de Flieringa. Incision de sécurité. On vide lentement la C.A. cependant il s'écoule une certaine quantité de vitré très fluide, on place les sutures. Une tentative d'extraction à la pince est infructueuse, car le cristallin est trop tendu, on fait alors une iridectomie totale. Extraction à l'anse de Snellen avec la manœuvre du tour de spire et on termine l'extraction par pression avec la curette de Daviel. Injection de 1 cm<sup>3</sup> de vitré lyophilisé. Injection d'air.

*Evolution :*

Dernier examen le 11-6-63.

Œil gauche : Acuité visuelle : 6/10 (0° — 3) + 11,50 - P<sub>3</sub> à P<sub>2</sub> ( )  
+ 14,50. Œil calme.

Tonus : 16 A.

*Résumé :*

Syndrome de Marfan ; ectopie du cristallin. Œil droit : cristallin luxé dans le vitré. Décollement de rétine diffus total. Œil gauche : Cataracte totale blanche sur cristallin ectopique. Extraction intra-capsulaire. Excellent résultat fonctionnel.

Délai d'observation : 2 mois.

OBSERVATION N° 70 : Clinique Ophtalmologique (Pr. Paufigue, Pr. Ag. Hugonnier).

Rh... Mohamed, 25 ans.

Baisse visuelle nette depuis cinq ans.

Examen le 15-1-57.

Nystagmus horizontal bilatéral s'accroissant dans le regard à gauche.

*Œil droit :*

Acuité visuelle : 1/10, non améliorée.

L.A.F. : Subluxation en haut et en dehors d'un cristallin laiteux.

*Œil gauche :*

Acuité visuelle : 1/10, non améliorée.

L.A.F. : Subluxation en bas et en dehors d'un cristallin laiteux.

*Signes associés :* Néant.

*Hérédité :* Inconnue.

*Traitement :*

*Œil gauche :* 21-1-57 (Pr. Paufigue) : Anesthésie au curare excellente. Incision de sécurité, il vient une perle de vitré qu'on résèque immédiatement. Ablation du cristallin à l'anse de Snellen. Une seule suture médiane. Injection sous conjonctivale de Pénicilline.

*Œil droit :* 4-2-57 (Pr. Paufigue) : Incision de sécurité, iridectomie totale au crochet, un essai de prise à la pince d'Arruga échoue. Ablation du cristallin assez laborieuse à l'anse de Snellen. Il sort un peu de vitré qui est réséqué. Une seule suture à 12 heures. Injection d'air.

*Evolution :*

Dernier examen le 13-12-59.

V.O.D. : 3/10 — 3 (0° — 2).

V.O.G. : 3/10 + 3 (0° + 2).

Excellent état anatomique.

F.O. : Normal.

Tonus : Normal au doigt.

*Résumé :*

Ectopie compliquée de subluxation. Cataracte surajoutée. Traitement : Extraction à l'anse de Snellen. Résultat satisfaisant : 3/10 à l'œil droit et gauche après correction.

Délai d'observation : 2 ans.

OBSERVATION N° 71 : Clinique Ophtalmologique (Pr. Paufigue, Pr. Ag. Hugonnier).

Va... Emilienne, 32 ans.

Syndrome de Marfan, ectopie cristallinienne découverte il y a dix ans. Œil droit perdu par D.R. non traité, à l'âge de 28 ans. Il y a 8 jours, contusion du globe suivie d'une baisse brutale de la vision.

Examen le 30-3-58.

**Œil droit :**

Acuité visuelle : 0. Pas de P.L.

Cristallin subluxé en haut et en dehors.

F.O. : Gliose rétinienne évoquant le D.R. ancien.

Tonus : Œil mou.

**Œil gauche :**

Acuité visuelle : Inférieure à 1/10. Bonnes P.L.

Cristallin cataracté, subluxé en haut et en dehors.

F.O. : D.R. temporal inférieur avec déchirure à 4 heures.

**Signes associés :**

Syndrome de Marfan typique, arachnodactylie, grande taille, bilan cardio-vasculaire négatif.

**Hérédité : R.A.S.**

**Traitement :**

Œil gauche (Dr Spira) : 21-4-58 : Résection sclérale 12 h. - 6 h.

*Guérison anatomique.*

18-5-58 : Rechute ; coagulations de surface de 2 heures à 5 heures.

*Guérison anatomique.*

15-7-58 : Rechute ; nouvelle diathermie de 5 heures à 9 heures, suivie de *guérison*.

8-7-61 : Rechute ; nouvelles coagulations de toute l'hémisphère inférieure. *Guérison anatomique* une fois de plus.

6-10-61 : Rechute ; exposition dans le quadrant nasal supérieur des plans supra-choroïdiens par un volet. Diathermie sur ces plans. *Guérison*.

10-11-61 : Tentative d'extraction du cristallin qui se solde par un échec.

23-2-62 : Rechute du D.R. Diathermie de 5 heures à 8 heures.

14-4-62 : *Guérison anatomique.*

V.O.G. : 1/20.

**Résumé :**

Syndrome de Marfan avec ectopie du cristallin. Œil droit perdu par D.R. Œil gauche, conserve une acuité visuelle de 1/20 après six interventions pour D.R. et une tentative d'extraction du cristallin.

Délai d'observation : 4 ans .

OBSERVATION N° 72 : Clinique Ophthalmologique (Pr. Paufigue, Pr. Ag. Hugonnier).

Vo... Antoine, 41 ans.

Ectopie bilatérale du cristallin connue depuis 1914, opéré à cette

date pour luxation du cristallin de l'œil gauche. Ne se souvient pas avoir vu de cet œil. Porte un verre correcteur à droite, depuis l'âge de 5 ans. Depuis un an, poussée d'hypertonie aiguë de l'œil droit réagissant plus ou moins bien au traitement médical.

Examen le 2-12-53.

*Œil droit :*

Acuité visuelle :  $1/3 + 5,50$ .

L.A.F. : Légère buée épithéliale. C.A. très profonde. Iridododésis net. Le vitré bombe dans la C.A. ; le cristallin est invisible.

F.O. : Non vu (myosis pilocarpinique).

Tonus : 60 (Bailliar).

*Œil gauche :*

Phtysique.

*Signes associés :* Néant.

*Hérédité :* R.A.S.

*Traitement :*

*Œil gauche :* 4-12-53 : Enucléation.

*Œil droit :* 19-12-53 : Diathermo-coagulation rétrociliaire des deux quadrants supérieurs.

3-12-54 : Nouvelle poussée d'hypertonie, à 40, nécessitant une cyclodiathermie des deux quadrants inférieurs avec cyclodialyse.

*Evolution :*

Dernier examen le 22-9-63.

Aucun incident depuis la dernière intervention.

V.O.D. :  $3/10 (10^0 + 1) + 4 - P_3 ( ) + 8$ .

L.A.F. : Œil calme, imposante bulle de vitré dans la C.A. Pupille en myosis.

Gonioscopie : Angle ouvert de 5 heures à 9 heures. Sinus supérieur : nombreuses goniosynéchies d'aspect post-inflammatoire.

F.O. : Non vu.

P.O.D. : 16 A.

*Résumé :*

Ectopie bilatérale du cristallin. Œil gauche perdu depuis l'enfance. Cristallin droit luxé dans le vitré, poussée d'hypertonie aiguë jugulée par une cyclodialyse et deux cyclodiathermies. Acuité visuelle à  $3/10$  avec correction suffisante pour permettre au malade de se déplacer quotidiennement en motocyclette.

Délai d'observation : 10 ans.

OBSERVATION N° 73 : Service d'Ophtalmologie, C.H.U. Dijon (Pr. Ag. Moreau).

Vo... Jeanne, 69 ans.

Malade hospitalisée d'urgence pour crise de glaucome aigu de l'œil gauche.

Examen le 30-1-62.

*Œil droit :*

Acuité visuelle : Compte les doigts à 50 cm.

L.A.F. : C.A. profonde. Iridododésis net qu'explique une subluxation du cristallin en haut. L'équateur du cristallin occupe le centre de l'aire pupillaire. Les fibres de la zonule sont distendues, certaines rompues, mais il n'existe pas de vitré dans la chambre antérieure.

*Gonioscopie* : Angle large, ouvert sur 360°, reliquat important du ligament pectiné.

F.O. : Difficile à voir, il semble exister d'importantes lésions de choroïdose myopique.

*Tonus* : 17 (Bailliart).

*Œil gauche :*

Acuité visuelle : Q P.L.

L.A.F. : Important œdème cornéen, chambre antérieure très étroite, l'iris est plaqué contre la descemet. Le cristallin est subluxé dans la chambre antérieure.

*Tonus* : Œil dur, très douloureux.

*Signes associés :*

Syndrome de Marfan, pas d'atteinte cardio-vasculaire.

*Hérédité :*

Un fils aveugle à l'âge de 47 ans par D.R. successifs opérés sans succès ; une fille aveugle à 45 ans par D.R. ; une fille atteinte de complications oculaires (obs. n° 43) ; une petite-fille opérée dans le service (obs. n° 40).

*Traitement :*

*Œil gauche* : Après réduction de l'hypertonie par le traitement médical, le cristallin tend à regagner la chambre postérieure. Le 1-2-62 (Pr. Ag. P.-G. Moreau) : Incision à la pique agrandie aux ciseaux, iridectomie totale. Le cristallin sort spontanément, grosse hernie vitréenne qui est réintégrée en presque totalité.

*Œil droit* : 22-2-62 (Pr. Ag. P.-G. Moreau) : Incision au couteau agrandie aux ciseaux. Iridectomie totale. Extraction en Smith sans incident.

*Evolution :*

Dernier examen le 12-9-62.

V.O.D. : 5/10 (0° + 3,50) + 4 - P3 + 7,50.

Bon état anatomique.

F.O. : Importantes lésions de choroïdose myopique.

Tonus : 18 A.

V.O.G. : Q non améliorabile.

F.O. : Papille pâle, lésions myopiques plus accentuées qu'à droite.

Tonus : 18 A.

*Résumé :*

Syndrome de Marfan découvert à l'occasion d'une crise de glaucome aigu de l'œil gauche, subluxation bilatérale du cristallin traitée par extraction en Smith. Bon résultat anatomique. L'acuité visuelle est correcte à droite (5/10). Faible à gauche.

Délai d'observation : 9 mois.

#### IV. — Ectopie associée à l'aniridie

OBSERVATION N° 74 : Clinique d'Ophtalmologie (Pr. Paufigue, Pr. Ag. Hugonnier).

Bu... Roger, 39 ans.

Œil droit : perdu à l'âge de 15 ans ; œil gauche : acuité visuelle médiocre, qui a beaucoup baissé depuis trois mois.

Examen le 9-6-59.

*Œil droit :*

A.V.O.D. : 0.

L.A.F. : Œil phthisique.

*Œil gauche :*

A.V.O.G. : Compte les doigts à 15 cm. Bonnes P.L., Nystagmus des amblyopes.

L.A.F. : Cornée dépolie, irrégulière ; aniridie ; l'état cornéen rend impossible la gonioscopie. Le cristallin cataracté est luxé dans le vitré et bascule dans la chambre antérieure lorsque le malade penche la tête en avant.

Tonus : Œil dur. Glaucome absolu.

Signes associés : R.A.S.

Hérédité : R.A.S.

*Traitement :*

17-8-59 : Cyclodiathermie des deux quadrants supérieurs.

Dernier examen le 22-4-63.

Œil gauche : A.V.O.G. : P.L. excellentes.

L.A.F. : Xerosis cornéen très important ne permettant pas de voir au-delà de la cornée.

Tonus : N. au doigt.

*Résumé :*

Nystagmus avec aniridie. Luxation du cristallin. Œil droit perdu.

Œil gauche : glaucome absolu. Tonus stabilisé par cyclodiathermie.

Délai d'observation : 4 ans.

OBSERVATION N° 75 : Clinique Ophtalmologique (Pr. Paufigue, Pr. Ag. Ca... Louis, 21 ans.

L'acuité visuelle a été utile jusqu'à 11 ans, âge auquel sont apparus les premiers signes d'hypertonie. A 18 ans, extraction du cristallin de l'œil gauche, suivi d'une amélioration passagère. Des poussées d'hypertonie de l'œil droit motivent l'hospitalisation.

Examen le 5-12-57.

Signes fonctionnels d'hypertonie subaiguë de l'œil droit.

*Œil droit :*

Acuité visuelle : 1/10 non améliorable.

L.A.F. : Cornée normale, aniridie. Cristallin ectopique en position temporale supérieure avec opacités polaires antérieures.

F.O. : Normal.

Gonioscopie : Il existe une petite racine irienne, l'iris s'insère anormalement haut sur le trabéculum.

Tonus : 46 A.

*Œil gauche :*

En strabisme divergent.

Acuité visuelle : Compte les doigts à 10 cm.

L.A.F. : Dystrophie bulleuse de la cornée, avec opacités para-centrales qu'abordent de fins vaisseaux. La C.A. est de profondeur normale. Le cristallin cataracté est luxé dans le vitré.

Signes associés : R.A.S.

Hérédité : R.A.S.

*Traitement :*

Œil droit : 11-12-57 : angiocyclodiathermie.

Œil gauche : 24-1-57 ; kératoplastie lamellaire de 7 mm. Le plan postérieur est très infiltré.

*Evolution :*

Dernier examen le 12-7-60.

Œil droit : Acuité visuelle : 1/10.

Œil calme.

Tonus : 25 A.

Œil gauche : Acuité visuelle : 0.

Le greffon a évolué vers la dystrophie ; l'œil est mou.

*Résumé :*

Aniridie avec ectopie du cristallin ayant évolué vers la luxation complète et l'hypertonie. L'œil droit conserve une acuité visuelle de 1/10 après angiocyclodiathermie. L'œil gauche est perdu malgré une greffe lamellaire sur dystrophie bulleuse.

Délai d'observation : 3 ans.

OBSERVATION N° 76 : Service d'Ophtalmologie, C.H.U. Dijon (Pr. Ag. Moreau).

La... Roger, 38 ans.

Baisse progressive de l'acuité visuelle, hospitalisé pour hypertonie de l'œil gauche.

Examen le 4-4-60.

Ptosis congénital, parésie des deux D.E.

*Œil droit :*

Acuité visuelle : 1/10 ( $30^{\circ}$  — 1) — 3.

L.A.F. : Aniridie, ectopie fruste du cristallin, cataracte congénitale de type zonulaire avec opacité polaire postérieure.

F.O. : Normal, mais macula sans reflet.

Tonus : 16 A. C.V. : Normal.

Gonioscopie (Dr Etienne) : Il existe un tout petit mur irien qui cache la tête des procès ciliaires.

*Œil gauche :*

Acuité visuelle : 3/10 ( $30^{\circ}$  + 2) + 2.

L.A.F. : Mêmes constatations.

F.O. : Normal, mais macula sans reflet.

Tonus : 24 A. C.V. : Normal.

Gonioscopie (Dr Etienne) : On retrouve le même aspect de mur irien. Il n'est pas possible de faire une opération fistulisante, l'opération la

mieux indiquée serait la cyclodiathermie en cas d'échec du traitement médical.

En fait, après courbe de tonus et contrôles tonométriques répétés, le tonus n'a jamais dépassé 16 A. à l'œil droit et 19 A. à l'œil gauche.

*Evolution :*

*Œil droit :* 4-1-62 : L'acuité visuelle a considérablement baissé, surtout en vision de près : O.D. : 1/15, P8. Cataracte en soucoupe postérieure et nucléaire.

*Œil gauche :* Acuité visuelle : 1/10, P6. Cataracte en soucoupe postérieure.

*Traitement :*

*Œil droit :* 8-1-62 : Mise en place d'un anneau de Flieringa, incision de sécurité de Léonardi, extraction à la pince sans incident.

*Œil gauche :* 11-1-62 : Même protocole opératoire.  
Dernier examen le 9-1-63.

*Œil droit :* 2/10 ( $150^{\circ} + 3$ ) + 11 - P3 + 14,50.

*Œil gauche :* 3/10 ( $0^{\circ} + 3$ ) + 11 - P3 + 14,50.

Excellent état anatomique.

*Tonus :* 18 A.

*Résumé :*

Aniridie avec ectopie du cristallin compliquée de cataracte. Extraction à la pince sans incident. Excellent résultat. 2/10 œil droit ; 3/10 œil gauche.

## V. — Malades non opérés

OBSERVATION N° 77 : Clinique Ophtalmologique (Pr. Paufigue, Pr. Ag. Hugonnier).

Bo... Annie, 9 ans.

Enfant adressé à la consultation pour mauvaise acuité visuelle de l'œil droit.

Examen le 22-9-58.

*Œil droit :*

Acuité visuelle : Inférieure à 1/10 avec — 8.

L.A.F. : Ectopie du cristallin à la limite de la subluxation ; celui-ci se trouve en position temporale supérieure droite. Les fibres de la zonule ne sont visibles qu'après dilatation.

F.O. : Normal.

*Œil gauche :*

Acuité visuelle : 4/10 avec (160° — 4) — 6 ; l'enfant lit P<sub>2</sub> aisément.

L.A.F. : Il existe un iridodonésis très discret avec phakodonésis. Mais l'ectopie du cristallin n'est visible qu'après dilatation maxima. Le cristallin est légèrement ascensionné en haut et en dehors.

F.O. : Normal.

L'indication opératoire (discision œil droit) a été posée en 1959, mais l'enfant n'a jamais été revue.

OBSERVATION N° 78 : Clinique Ophtalmologique (Pr. Paufigue, Pr. Ag. Hugonnier).

Pr... Frédéric, 15 mois.

Syndrome de Marfan, adressé à la consultation du service pour bilan oculaire.

Examen le 18-3-61.

*Œil droit et gauche :*

Acuité visuelle : Suit la lumière.

L.A.F. : Il existe une ectopie bilatérale et symétrique du cristallin avec colobome inférieur. Le cristallin est en position nasale supérieure, l'équateur est à cheval sur l'aire pupillaire et l'on voit très bien dans le quadrant temporal inférieur les fibres zonulaires distendues mais non rompues.

F.O. : Lésions de choroïdose myopique.

Tonus : Normal au doigt.

*Signes associés :*

Enfant chétif, retard psychomoteur important, taille démesurée, arachnodactylie nette, les membres sont d'une grandeur et d'une maigreur impressionnantes ; par ailleurs, cardiopathie congénitale associée.

*Hérédité : R.A.S.*

L'état général de cet enfant ne permet pas d'envisager actuellement une intervention chirurgicale.

OBSERVATION N° 79 : Clinique Ophtalmologique (Pr. Paufigue, Pr. Ag. Hugonnier).

Se... Marie-Jeanne, 10 ans.

Strabisme divergent de l'œil droit ayant attiré l'attention à l'âge scolaire.

Examen le 16-2-61.

*Œil droit :*

Acuité visuelle inférieure à 1/20 avec — 20.  
Strabisme divergent.

L.A.F. : Reliquat de la membrane de Wachendorff, très discret iridodénis. Après dilatation, on note une discrète ectopie cristallinienne temporale inférieure. Le cristallin présente un aspect de microsphérophakie.

F.O. : On note la présence d'un important staphylome myopique avec choroidose.

Gonioscopie : Angle normal.

Tonus : 16 A.

*Œil gauche :*

Acuité visuelle : 5/10 avec ( $10^{\circ}$  — 2,50) — 2 - P2 même correction.

L.A.F. : Reliquat de la membrane de Wachendorff. Après dilatation, on note une ectopie cristallinienne fruste temporale inférieure avec microsphérophakie.

F.O. : Normal.

Gonioscopie : Angle normal.

Tonus : 14 A.

*Signes associés :* Brachymorphie.

*Evolution :*

Examen le 19-9-63. Etat inchangé.

*Résumé :*

Syndrome de Weill-Marchesani, présentant un strabisme divergent de l'œil droit par amblyopie en rapport avec une myopie forte unilatérale. L'acuité visuelle de l'œil gauche est très satisfaisante. L'ectopie est fruste. Pas d'indication opératoire actuellement. Surveillance semestrielle.



PREMIERE PARTIE

---

**BASES ANATOMIQUES ET CLINIQUES  
DU TRAITEMENT**

---



## CHÂPITRE PREMIER

### RAPPEL ANATOMIQUE ET PHYSIOPATHOLOGIQUE

#### I. — Bases anatomiques et embryologiques

L'ectopie du cristallin est une affection congénitale et héréditaire. Nordmann, dans son rapport sur la biologie du cristallin, distingue deux grands groupes d'ectopie du cristallin suivant que les phénomènes pathologiques sont uniquement localisés à l'œil ou qu'ils sont au contraire accompagnés de malformations générales. Le premier groupe comporte les ectopies isolées et les ectopies associées à d'autres affections de la lentille ou du globe oculaire. Le deuxième groupe réunit les ectopies compliquées de malformations extra oculaires soit cardio-vasculaires, soit squelettiques (syndrome de Marfan et syndrome de Weill-Marchesani). En fait, on doit considérer sur le plan purement ophtalmologique, que l'ectopie du cristallin représente à elle seule un syndrome oculaire qui pose les mêmes problèmes thérapeutiques, qu'elle soit ou non associée à d'autres malformations.

Nous étudierons successivement : les anomalies oculaires et les anomalies générales.

#### 1. Anomalies oculaires

Nous rappellerons en premier lieu les anomalies cristalliniennes et zonulaires. Mais l'ectopie du cristallin n'étant qu'exceptionnellement isolée nous étudierons également les anomalies oculaires associées, dont l'intérêt est double : nosologique parce que leur association apporte certains éléments à la compréhension pathogénique du syndrome, et pratique parce que certaines d'entre elles interviennent pour une part non négligeable dans le pronostic de l'affection.

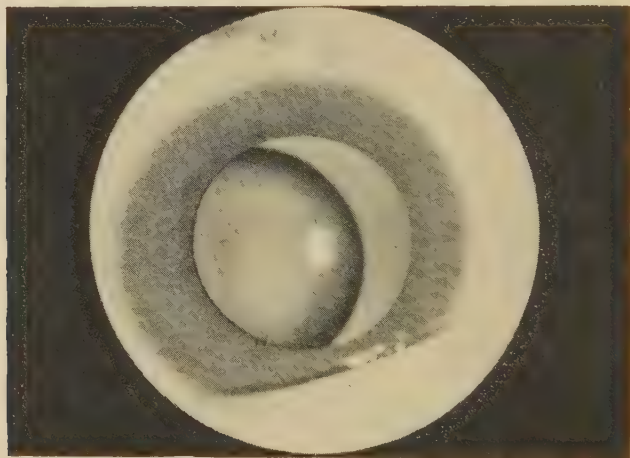
## I. — LES ANOMALIES CRISTALLINIENNES ET ZONULAIRES

L'ectopie du cristallin se définit comme une *malposition de la lentille existant à la naissance* ; elle est liée à une faiblesse plus ou moins localisée de la zonule de Zinn. Elle s'associe toujours à une anomalie de forme et de taille du cristallin.

### a) LA MALPOSITION DU CRISTALLIN

Le cristallin est malposé dans le plan frontal, ce n'est qu'au stade de subluxation ou de luxation après rupture de la majorité des fibres zonulaires qu'il bascule soit en avant, ce qui est rare, soit le plus souvent en arrière.

— *L'ectopie est bilatérale.* Pour Dorsch, sur 73 cas d'ectopie, 70 étaient bilatéraux. Pour Lekieffre, sur 21 cas d'ectopie, tous étaient bilatéraux. Il semble que la bilatéralité soit de règle. Seul



Dorello a rapporté le cas d'une ectopie unilatérale. Dans les 79 cas que nous rapportons, l'ectopie a toujours été constatée aux deux yeux. Nous pensions pouvoir apporter un cas d'ectopie unilatérale du cristallin (observation n° 43). L'excellente acuité visuelle, la

chambre antérieure de profondeur normale, l'absence d'iridodonésis et d'ectopie visible à l'œil droit après dilatation moyenne, nous avaient fait conclure prématurément à une ectopie unilatérale de l'œil gauche avec subluxation. En fait, après dilatation maxima nous avons constaté qu'il existait une ectopie fruste de l'œil droit avec colobome du cristallin. En pratique clinique, on doit considérer que la malposition de la lentille est toujours bilatérale. L'unilatéralité doit être tenue pour exceptionnelle et son existence même peut être mise en doute. L'ectopie, en effet, peut être très différente aux deux yeux. Elle peut passer inaperçue du côté où elle est minime si on ne la recherche pas de façon très minutieuse après dilatation pupillaire maxima, en s'aidant au besoin de l'examen biomicroscopique avec le verre de contact de Goldmann qui permet d'examiner avec précision la forme et la position de l'équateur du cristallin. Il n'existe parfois qu'une anomalie très discrète comme une modification localisée de la courbure normale de l'équateur ou un petit colobome, seuls signes de l'ectopie qui deviendront plus évidents avec les années, du fait de la subluxation progressive.

— *L'ectopie est symétrique.* La majorité des auteurs s'accordent pour admettre que l'ectopie est symétrique. Pour Lekieffre, sur les 21 cas d'ectopie rapportés, 17 étaient symétriques, 4 cas étaient asymétriques. Nous avons retrouvé cette symétrie 47 fois sur 79 cas. Dans les 32 autres cas, nous avons constaté une asymétrie nette avec des degrés variables d'ectopie entre les deux yeux allant de l'ectopie fruste d'un côté à la luxation complète de l'autre. Cette subluxation est le plus souvent assez parallèle aux deux yeux, évoluant avec la même rapidité. Dans certains cas cependant, la lentille se déplace beaucoup plus rapidement sur un œil que sur l'autre. De ce déplacement inégal résulte l'asymétrie. Il est certain que l'ectopie à son origine est symétrique. Mais avec le temps, la position du cristallin se modifie par subluxation progressive de la lentille. Ainsi, chez les sujets relativement jeunes réunissant les deux premiers groupes de nos observations, la symétrie a été retrouvée 36 fois, sur 46 malades pour un âge moyen de 15 ans, alors que chez les sujets du troisième groupe, la symétrie n'a été retrouvée que 12 fois sur 33 malades pour un âge moyen de 39 ans. Avec le temps, un cristallin ectopique en position nasale supérieure ou temporale supérieure passe d'abord en posi-

tion nasale inférieure ou temporale inférieure avant de se luxer complètement dans le vitré, créant ainsi lorsque l'ectopie est stationnaire à l'autre œil une asymétrie nette.

b) ANOMALIES DE FORME ET DE TAILLE DU CRISTALLIN

*Le cristallin ectopique est un cristallin petit et malformé.* L'ectopie ne peut se concevoir sans anomalie de volume du cristallin. En effet, le globe est de volume normal, en particulier dans ses diamètres frontaux. Le cristallin ne peut être malposé dans le plan frontal que s'il est malformé et en particulier trop petit. Comme la plupart des auteurs (Varga, Lekieffre), nous avons noté :

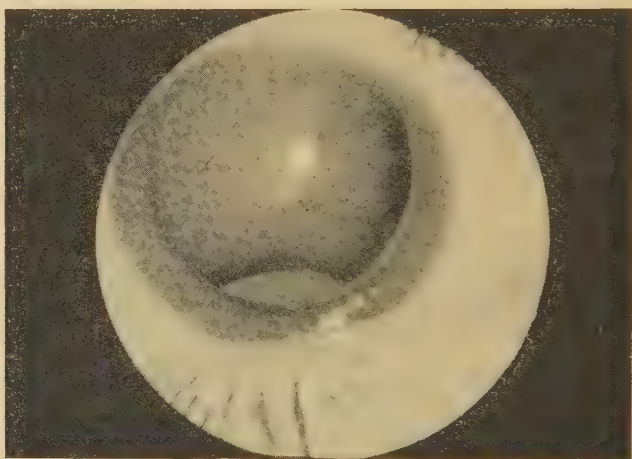


FIGURE N° 2. — Ectopie avec colobome du cristallin

— *Le colobome ou mutilation du cristallin.* Nous l'avons rencontré six fois, il siégeait le plus souvent à la partie inférieure du cristallin. Il peut s'agir soit d'une encoche unique du bord de la lentille, soit d'encoches multiples, pouvant réaliser au maximum une amputation de toute la partie inférieure du cristallin. Quel que soit l'aspect de ces colobomes, ils sont bilatéraux et symétriques.

— *L'irrégularité ou l'aplatissement de l'équateur cristallinien* siège en regard de la zone où les fibres zonulaires sont les

plus distendues. Ces anomalies peuvent être considérées comme des équivalents mineurs d'un colobome, dont ils partagent du reste la pathogénie. Pour Ida Mann, ils sont la conséquence d'une faiblesse zonulaire en regard de l'anomalie. Wessely a provoqué des colobomes de la lentille chez le lapin par lésion de la zonule. Les observations cliniques de Hesse, Seefelder, Isakowitz, Van der Hoeve, Hegner et Meissner, montrent que chez l'enfant toute déchirure des fibres zonulaires à la suite d'une iridectomie ou d'un traumatisme, avec atteinte de la zonule, peut être suivie d'un colobome cristallinien.

— *La microphakie et la microsphérophakie.* Le cristallin ectopique est toujours plus petit qu'un cristallin normal. Le degré de microphakie est plus ou moins marqué et très variable selon les cas. Ce cristallin petit est en outre souvent sphérique, comme en témoigne la myopie de courbure, conséquence fréquente de l'ectopie. Toutefois, cette sphérophakie, difficile à apprécier au biomicroscope, est le plus souvent relative : le cristallin n'est pas plus gros dans le sens antéro-postérieur qu'un cristallin normal mais, toute proportion gardée, il est plus gros que ne le voudraient ses dimensions sagittales.

Ces anomalies, parfois difficiles à apprécier par le seul examen biomicroscopique, sont toujours reconnues lorsque l'on pratique l'extraction de la lentille. On retrouve toujours, à la lecture des comptes rendus opératoires, sa petitesse avec des formes plus ou moins sphériques se traduisant, en langage imagé, selon les auteurs, par les termes de « poire », de « citron » (Varga), de « ballon de rugby », etc... De l'ectopie vraie, nous devons rapprocher une autre anomalie cristallinienne, désignée sous le nom de microsphérophakie. Bien que certains auteurs les confondent l'une et l'autre (Llyod et Jacobs affirment même qu'entre ces deux états il n'y a qu'une différence de degrés, l'ectopie n'étant que l'évolution logique d'une microsphérophakie), il nous semble nécessaire sur le plan clinique de les séparer car, en dépit de points communs indiscutables, ces deux syndromes diffèrent par certains caractères cliniques et évolutifs. Comme dans l'ectopie vraie, le cristallin microsphérique est plus petit que normalement, ou du moins son diamètre frontal est inférieur à ce qu'il devrait être ; cependant le diamètre antéro-postérieur est important et, dans l'ensemble, le cristallin de la microsphérophakie est toujours plus gros que dans

l'ectopie ; en outre et surtout, le cristallin est *centré*, l'anomalie zonulaire responsable est diffuse et, en l'absence de luxation secondaire, le cristallin reste en bonne place.

### c) ANOMALIE ZONULAIRE

L'ectopie du cristallin comporte donc une malformation cristallinienne sans laquelle elle ne saurait exister. Celle-ci est conditionnée par une anomalie zonulaire. L'anomalie zonulaire est diffuse mais prédomine dans un secteur. Le cristallin est déplacé dans le sens opposé. Suivant le degré de l'ectopie, les fibres zonulaires sont étirées, allongées, puis rompues à des distances variables de l'équateur du cristallin, disparaissant même dans un secteur où le vitré vient faire hernie. Très longtemps, les fibres zonulaires des quadrants opposés à celui de l'ectopie gardent un aspect et une fonction normale ; quoique pathologiques, ces fibres sont assez souvent résistantes, comme le prouve l'expérience chirurgicale.

Cette faiblesse zonulaire prédomine indifféremment sur l'un des 4 quadrants, donnant lieu à des déplacements du cristallin assez variables selon les auteurs. Pour Dorsh, les déplacements se répartissent de la façon suivante :

- 30 fois en haut.
- 8 fois en haut et en dedans.
- 18 fois en haut et en dehors.
- 5 fois en bas.
- 3 fois en dehors.
- 1 fois en bas et en dehors.

Pour Lekieffre, sur 17 ectopies symétriques, 15 étaient supérieures externes et internes, 1 était inférieure, 1 était en dehors.

Dans les 79 observations que nous rapportons, les déplacements du cristallin se répartissent de la façon suivante :

- 33 en position nasale supérieure.
- 21 en position nasale inférieure.
- 34 en position temporale supérieure.
- 30 en position temporale inférieure.

Il n'existe donc pas de prédominance nette de l'ectopie dans l'un ou l'autre quadrant. Ainsi il ne semble pas qu'un retard dans la fermeture de la fente fœtale joue un rôle dans la pathogénie de

l'ectopie. L'anatomie pathologique du cristallin lui-même n'apporte aucune preuve sur la lésion primitive dans l'ectopie. Par contre, Zeemann, Aron, Pinkhof ont constaté qu'il existait des modifications de la zonule. Wessely, Vogt, Mann pensent que la zonule est seule à incriminer, car il n'a pas été observé d'ectopie avec une zonule normale. Quelle est l'origine de la lésion zonulaire ? Elle pourrait être consécutive à un allongement myopique du globe. Cette thèse est défendue par l'Ecole de Bordeaux et en particulier par Beauvieux (1913). Elle a été reprise par Starke en 1951. Toutefois, la myopie axile n'est pas la règle dans l'ectopie cristallinienne et, d'autre part, relativement peu de myopies fortes axiles se compliquent de subluxation de la lentille.

Selon Hegner, Meyer, il y aurait un allongement idiopathique des fibres.

Pour Vogt, Franceschetti et Mann, l'ectopie est due à une anomalie primitive de la zonule.

Cependant, il faut se demander si une déficience de la vascularisation périlenticulaire ou une anomalie de développement du corps ciliaire mésodermique à un certain stade de l'embryogénèse n'est pas en cause. La dégénérescence zonulaire n'étant alors que secondaire à l'atteinte du corps ciliaire. Cette thèse, établie par Weve, a été adoptée par Marchesani, Lisch, Schmid, Stadlin et Klein. Elle est des plus séduisante, car il existe d'autres anomalies locales et générales, où le feuillet mésodermique est en cause. Bien qu'elle soit considérée par de nombreux auteurs comme de nature ectodermique, si l'on considère, avec Dejean, que la zonule est pour une part d'origine mésodermique, l'ectopie du cristallin se conçoit mieux sur le plan embryologique et génétique. Elle entre dans le cadre d'une maladie du système dont elle ne constitue que l'un des symptômes, parfois isolé au niveau de l'appareil oculaire. Du reste, la constatation de luxation acquise du cristallin dans les maladies du système élastique apporte un élément de plus en faveur de l'origine mésodermique de la zonule, donc de la théorie mésodermique de Weve. Cette théorie permet par ailleurs d'expliquer les anomalies de taille et de forme qui accompagnent l'ectopie du cristallin. La microsphérophakie est souvent considérée comme un arrêt de développement de l'ébauche cristallinienne. De fait, l'arrêt de développement survenant à un moment de la vie embryonnaire où la lentille est encore presque sphérique, expli-

querait la coexistence ectopie, micro et sphérophakie. Ce ne serait pas une atteinte cristallinienne mais une conséquence de l'atteinte primitive du corps ciliaire mésodermique, entraînant des troubles nutritionnels et, par voie de conséquence, l'ébauche cristallinienne subirait un arrêt de développement. Ces troubles nutritionnels pourraient expliquer par ailleurs, d'une part l'association de cataracte congénitale, d'autre part, l'association de cataracte présénile.

Pour Vogt, l'atteinte zonulaire se trouverait à la base de la sphérophakie ; quant à la microphakie, elle s'expliquerait par l'absence de la traction zonulaire. En effet, il semble que si le cristallin n'est pas soumis à l'action constante de la zonule, il cesserait de se développer. Les deux théories, d'ailleurs, se complètent parfaitement si l'on admet l'origine mésodermique de la zonule ; l'arrêt du développement du cristallin serait la conséquence d'une anomalie de développement du corps ciliaire, donc de la zonule.

## II. — LES ANOMALIES OCULAIRES ASSOCIEES

### a) LES AUTRES ANOMALIES CRISTALLINIENNES

Les cristallins ectopiques ont habituellement une transparence normale, la cataracte congénitale est exceptionnelle et nous ne l'avons observée que deux fois. Il est difficile de dire si elle est la conséquence d'un facteur héréditaire ou si, comme nous l'avons vu, un facteur zonulaire nutritionnel intervient dans sa pathogénèse.

### b) LES ANOMALIES VITRÉENNES

Il est certain que, dans les cas de myopie forte associée, le vitré est très fluide. Selon Pahwa et Gupta, le cristallin ectopique, par sa mobilité et par frottement sur la face antérieure du vitré, entraînerait une dégénérescence de ce dernier et, par voie de conséquence, des troubles dégénératifs portant sur la choroïde et sur la rétine. Il n'en reste pas moins que la hyaloïde demeure très longtemps indemne. Le vitré, néanmoins, a tendance à envelopper le cristallin et à envahir la chambre antérieure. Cette éventualité, nous le verrons, n'est pas sans conséquence sur les incidences thérapeutiques. D'autre part, il semblerait que l'adhérence

hyaloïdo-capsulaire disparaisse très tôt sur le cristallin ectopique, du moins dans les cas compliqués précocément de subluxation importante ; en effet, si l'on tente d'extraire en totalité la lentille chez un jeune enfant en pareil cas, les mesures de sécurité étant évidemment prises, cette adhérence ne se retrouve pas, alors qu'au même âge elle est toujours retrouvée lorsqu'on tente d'extraire en intra-capsulaire une cataracte congénitale et traumatique.

### c) LES ANOMALIES DE L'IRIS

#### 1° *Anomalie majeure : l'aniridie.*

L'aniridie est une affection beaucoup plus rare que l'ectopie. Nous l'avons rencontrée chez trois malades, associée à l'ectopie, et ce n'est pas cette dernière qui pose le problème majeur. En effet, l'aniridie s'accompagne de graves malformations oculaires : la vision déficiente, le nystagmus pendulaire, le strabisme souvent observés s'expliquent par une aplasie de la fovéa vérifiée histologiquement (J. François).

Dans l'aniridie, le drame oculaire se joue au niveau de l'angle irido-cornéen. En effet, l'absence d'iris est rarement complète et la persistance de la racine de l'iris s'accompagne d'une persistance anormale de tissu mésodermique embryonnaire, exposant les yeux au glaucome congénital.

Le problème est dominé par le traitement de ce glaucome et la difficulté de ce traitement en explique toute la gravité.

La genèse de l'aniridie s'explique soit par une déficience primitive de l'ectoderme, soit par une croissance anormale du mésoderme irien ayant pour conséquence une inhibition secondaire de la poussée ectodermique. La membrane irido-pupillaire se développant de façon anormale, ne permettrait plus l'induction, donc le développement de la rétine marginale participant à la formation du feuillet ectodermique de l'iris, expliquant ainsi l'absence des deux feuillets iriens et l'absence de fovéa. Dans l'aniridie, l'influence tératogène se ferait sentir plus précocément que dans l'ectopie.

#### 2° *Anomalies mineures.*

##### — a) *La membrane de Wachendorff.*

Nous avons noté sa présence huit fois. Si elle n'a aucune

conséquence pathologique, sa présence au cours de l'ectopie lenticulaire, liée à une anomalie de résorption du tissu mésodermique, ne peut que confirmer la théorie mésodermique de l'ectopie.

— b) *L'agénésie du muscle dilatateur de l'iris.*

La pupille d'un globe atteint d'ectopie du cristallin se dilate mal. Nous avons noté des dilatations pénibles et insuffisantes. Une fois même, la dilatation a été impossible, nécessitant une destruction du sphincter de l'iris par L. K. (obs. n° 67). Il faut donc partager l'avis de Dvorak, Théobald, pour qui le myosis accompagnant l'ectopie est dû à une aplasie du muscle dilatateur de la pupille. Dans ce cas, si l'on pense que l'ectopie entre dans le cadre d'une maladie de système dont elle est un symptôme, il faut s'en référer aux idées de Sondermann, Vialleton, Redslob, qui défendent l'origine mésodermique du muscle dilatateur.

— c) *L'atrophie de l'iris.*

Elle est fréquente selon Théobald. Pour Lutmann et Néel, la transillumination montre que cette atrophie prédomine dans la portion périphérique de l'iris. Nous l'avons rencontrée dans des cas d'ectopie compliquée d'hypertonie et, dans ces cas, nous l'avons considérée comme la conséquence de cette hypertonie.

— d) *La corectopie.*

Nous l'avons observée quatre fois. Elle fait partie, selon J. François, « des affections colobomateuses, puisqu'elle peut s'associer à une aniridie ou à une ectopie du cristallin ». Du point de vue embryologique, elle s'explique par un accroissement inégal du rebord de la cupule optique durant l'embryogénèse.

Du point de vue pratique, ces anomalies iriennes ont un double intérêt. Certaines, comme la membrane de Wachendorff, l'atrophie de l'iris, la corectopie, n'interviennent que dans les discussions pathogéniques, apportant des arguments supplémentaires à la théorie mésodermique. Par contre, l'aniridie, l'aplasie du muscle dilatateur, en plus de leur intérêt pathogénique, ont un intérêt pratique indiscutable en raison des problèmes thérapeutiques particuliers qu'elles soulèvent, problèmes qui débordent parfois ceux de l'ectopie simple.

d) LES ANOMALIES DE L'ANGLE IRIDO-CORNÉEN

L'ectopie du cristallin s'accompagne de modifications de l'angle irido-cornéen. Les anomalies sont citées par Bussacca, qui a décrit deux cas : dans le premier, cet auteur insiste sur l'élargissement de l'angle camérulaire par hypoplasie des procès ciliaires ; dans le second cas, il insiste sur l'hypertrophie du trabeculum irien. Gunter, Noorden, Richard, Schultz rapportent 12 cas de syndrome de Marfan où l'angle était anormal, ces anomalies allant du reliquat du ligament pectiné à la prolifération du tissu irien masquant complètement l'angle. Nous avons pratiqué la gonioscopie chez 38 malades, l'angle n'était normal que chez 8 d'entre eux. Ces anomalies se présentent sous différents aspects, rappelant ceux décrits par Gunter. L'angle irido-cornéen est toujours large, voire même plus large qu'il n'est d'ordinaire ; il présente des anomalies que l'on peut classer de la façon suivante :

— Reliquat du ligament pectiné.

— Fibres coniques très pigmentées, allant de l'iris à la bande ciliaire et à l'anneau de Schwalbe, réalisant de véritables ponts au-devant du fond ciliaire. La densité de ces fibres est parfois très importante, ces dernières pouvant masquer le fond ciliaire, réalisant au maximum un véritable feutrage de tout le fond de l'angle. L'aspect est alors celui d'un tissu uvéal pigmenté, partant de l'iris, recouvrant le fond ciliaire et venant s'insérer en avant sur l'anneau de Schwalbe. Néanmoins, entre ces cordages, on devine toujours le fond de l'angle qui, avec le canal de Schlemm et l'anneau de Schwalbe, semblent normaux.

— Anomalies vasculaires.

Nous avons noté une fois la présence d'un vaisseau tortueux courant sur la racine de l'iris en avant du bord ciliaire ; cette anomalie est également signalée par Gunter.

Cet angle anormal attire la comparaison avec l'angle du glaucome congénital. Les anomalies sont de même nature mais elles sont moins importantes. Ceci explique que le glaucome de type congénital est exceptionnel au cours de l'ectopie, nous ne l'avons observé qu'une fois (obs. n° 52) et nous n'avons retrouvé qu'un seul cas identique rapporté par Estrada. Il n'en reste pas moins, comme le soulignent Gunter, Burian, que ces anomalies traduisent une pathologie du tissu conjonctif.

### e) LES ANOMALIES DU FOND D'ŒIL

La réfraction myopique quasi-constante dans l'ectopie du cristallin pose le problème de l'association de la myopie forte ou myopie maladie. Elle est beaucoup moins fréquente qu'on ne le pense généralement. Nous ne l'avons rencontrée de façon certaine que quinze fois. En effet, les résultats chez les malades opérés montrent que la correction de ces aphakes est hypermétropique et qu'elle se situe aux environs de  $+ 10$  D. Or, la correction initiale dépassait souvent  $- 20$  D. Il ne peut être alors question de parler de myopie forte. Cependant, malgré cette correction normale de l'aphakie, nous avons vingt fois relevé des anomalies du fond d'œil évoquant, par leur aspect, la choroïdose myopique. Peut-être ne s'agirait-il que d'une abiotrophie d'origine embryonnaire qui expliquerait, de ce fait, le décollement de la rétine observé chez les sujets atteints d'ectopie. Le décollement de la rétine apparaîtrait non plus comme une complication de l'ectopie mais comme une manifestation concomitante.

Plusieurs facteurs pathogéniques sont susceptibles d'intervenir dans l'apparition d'un décollement de rétine sur un globe atteint d'ectopie. Il est possible que le cristallin ectopique joue un rôle favorisant de plusieurs façons. Pahwa et Gupta pensent que le frottement du cristallin ectopique sur la face antérieure du vitré entraîne une dégénérescence vitréenne avec, comme conséquence, une dégénérescence de la choroïde et de la rétine. Le cristallin, souvent cataracté par ailleurs, lorsqu'il est en voie de luxation ou luxé dans le vitré peut, par des phénomènes phacotoxiques, jouer un rôle favorisant.

Les tiraillements sur la zonule restante dans les luxations postérieures où le cristallin, presque complètement libéré de ses amarrés, effectue des mouvements de grande amplitude avec les déplacements du globe et les mouvements de la tête, peuvent également être évoqués.

Ces facteurs, quoique hypothétiques, doivent être retenus. Le décollement de rétine est en effet plus fréquent dans les luxations postérieures du cristallin que lorsque le cristallin n'est pas encore luxé. Sur 11 décollements constatés avant extraction, le cristallin était sept fois luxé dans le vitré. Il nous semble cependant que le facteur pathogénique primordial est représenté par les alté-

rations chorioretiniennes ou abiotrophiques. Selon Mme Schiff-Wertheimer, il n'apparaît pas que les altérations de la chorioretine soient liées à la myopie. Dans la thèse de Mme Meignan, sur 11 décollements de rétine survenus chez des sujets atteints d'ectopie du cristallin, quatre observations mentionnent une myopie importante, toutes cependant signalent des modifications de la chorioretine dont le décollement de la rétine a été l'aboutissant. Ceci est du reste en accord parfait avec les théories modernes pathogéniques du décollement de rétine énoncées et défendues par MM. Paufigue et Hervouët, qui disent : « si la théorie de l'attraction vitréennes reste vraie pour nombre de cas, nous croyons apporter la démonstration que la production du décollement de rétine est le plus souvent le fait d'une exsudation d'origine choroïdienne, complication aiguë, souvent brutale, au cours d'un processus lentement évolutif d'abiotrophie de la chorioretine, favorisé parfois par des lésions congénitales ou même héréditaires ». Pour ces auteurs, quels que soient les types de décollement de la rétine, le globe doit être congénitalement prédisposé à la séparation de la rétine et de l'épithélium pigmenté.

#### f) AUTRES ANOMALIES DU FOND D'ŒIL

Certains auteurs ont rapporté des cas d'atrophie optique. Weve, Lekieffre en rapportent chacun un cas. En ce qui nous concerne, nous n'avons jamais noté d'atrophie primitive, mais des papilles pâles, excavées, avec acuité visuelle basse et que nous attribuons à une hypertonie oculaire.

Enfin, nous avons noté cinq cas de dysversion papillaire et, par deux fois, la présence d'artères cilio-rétiniennes. Ces anomalies apportent un argument de plus sur la nature congénitale de l'affection.

## 2. Les malformations générales

L'ectopie s'associe donc le plus souvent à des malformations oculaires, réalisant à elle seule un véritable syndrome oculaire de l'ectopie. L'ectopie peut s'associer également à des malformations extra-oculaires : soit lésions du cœur et de l'aorte, soit malformations squelettiques. Ce sont Strebel et Steiger, Von Rotth, puis

Weve, Lutman et Neel qui ont attiré l'attention sur le syndrome de l'ectopie avec malformation cardiaque, alors que Tobin, Bay et Humphreys ont décrit des ectopies avec anévrysme de l'aorte. Les anomalies squelettiques associées sont l'arachnodactylie et la brachymorphie. L'arachnodactylie est caractéristique du syndrome de Marfan, la brachymorphie est caractéristique du syndrome de Weill-Marchesani. Celui-ci est plus rare que le précédent. Il n'y a aucune opposition fondamentale entre les deux syndromes et l'ectopie isolée. Tous, en effet, relèvent d'un mécanisme commun. Nordmann et Bowers ont en effet découvert des cas indiscutables de syndrome de Marchesani dans des familles de Marfan. L'ectopie isolée n'est qu'une forme oculaire pure du syndrome de Marfan. Dans le cadre des syndromes de Marfan et de Weill-Marchesani il faut, en outre, souligner la valeur diagnostique de l'ectopie qui est souvent le premier signe fonctionnel à se manifester dans le temps. C'est donc l'ophtalmologiste qui est appelé à voir le premier ces malades et il lui appartient de savoir penser aux autres manifestations du syndrome et à les faire rechercher. L'ectopie, en effet, se rencontre surtout dans le cadre d'un syndrome de Marfan : sur 79 malades examinés, nous avons rencontré :

- 42 syndromes de Marfan.
- 5 syndromes de Weill-Marchesani.
- 3 cas d'aniridie associée à l'ectopie.
- 28 ectopies sans malformations générales décelables.

## II. — Etude génétique - Signification pathogénique

Qu'il s'agisse d'ectopie simple, de syndrome de Marfan, de syndrome de Weill-Marchesani, ou d'aniridie, le trouble génétique serait identique. Il s'agit d'une hérédité mendélienne dominante autosomique. Cependant cette hérédité dominante n'est pas rigoureuse, tantôt les manifestations du syndrome diffèrent dans la même famille en intensité et en régularité, faisant penser à une dominance irrégulière. Il faut alors faire appel aux notions de pénétrance, d'expressivité et de pléiotropie. Selon que le gène s'exprime avec une fréquence plus ou moins grande, on dit que sa pénétrance est plus ou moins élevée. C'est ce qui explique qu'un gène faible ou de pénétrance moyenne puisse sauter une génération

et, à l'intérieur d'une génération, ne se manifester que chez certains individus. L'expressivité traduit l'intensité, la gravité de chaque symptôme propre au syndrome. Quant à la pléiotropie, elle signifie l'activité du gène qui s'exerce à la fois sur plusieurs tissus ou organes différents. Cette pléiotropie nous conduit à envisager le problème de la pathogénie. Plusieurs théories ont été avancées :

### **La théorie endocrinienne**

Pour Weill, Ormond, Padovani, les anomalies tirent leur origine des troubles hypophysaires remontant à la vie intra-utérine. Cette théorie est pratiquement abandonnée.

### **La théorie mésodermique de Weve**

Selon Weve, qui s'est plus particulièrement attaché à l'étude du syndrome de Marfan, ce dernier est une maladie de système d'origine congénitale due à une croissance anormale d'un tissu mésodermique pathologique. Cette théorie permet de comprendre toutes les anomalies que nous avons rencontrées. Cependant on s'explique mal les anomalies zonulaires conditionnant l'ectopie si l'on attribue à la zonule, comme le font la plupart des auteurs, une origine ectodermique. En fait, nous devons remarquer que cette origine ectodermique n'est pas prouvée de façon certaine et Dejean en particulier lui attribue pour une part une origine mésodermique. Cette théorie uniciste met en cause l'action d'un seul gène sur un seul feuillet embryonnaire. Tout s'explique donc : les anomalies minimales : reliquat de la membrane de Wachendorff, anomalie de l'angle irido-cornéen, corectopie ; les anomalies majeures : ectopie du cristallin, myopie (c'est poser là l'origine génétique et mésodermique de la myopie), décollement de rétine, enfin malformations extra-oculaires osseuses, cardiaques, d'origine, elles aussi, mésodermique. Cette théorie permet également de conclure à une origine mésodermique de l'aniridie, elle s'accompagne d'anomalie de l'angle plus marquée que dans l'ectopie puisque le glaucome de type congénital y est fréquent. L'aniridie est rarement complète, il existe toujours un rudiment d'iris, mais le feuillet ectodermique manque également. L'atteinte ectodermique serait secondaire à l'anomalie mésodermique : l'induction du coin mésodermique sur

la cupule optique ne se produisant pas, le feuillet ectodermique ne se développerait pas normalement, expliquant ainsi l'anomalie fovéolaire. Dans l'aniridie, le moment d'action du gène sur le fœtus serait plus précoce, expliquant que les désordres soient plus accentués que dans le syndrome de l'ectopie. L'aniridie associe d'ailleurs des malformations extra-oculaires rappelant celles rencontrées dans le syndrome de Marfan : dyscranie, dysostose cranio-faciale, malformation des extrémités.

### **Troisième théorie (Mc Kusick)**

Elle est soutenue par Mc Kusick et ne fait que compléter la précédente. Pour cet auteur qui croit en l'action d'un gène unique, la perturbation porterait essentiellement sur le tissu élastique qui dégénérerait progressivement, expliquant l'atteinte tardive de la média des vaisseaux, l'hyperlaxité articulaire, la faiblesse des ligaments ; quant au ligament suspenseur du cristallin, il ne ferait que suivre la même dégénérescence, à condition que l'on admette son origine mésodermique.

## CHAPITRE II

### LE SYNDROME CLINIQUE

#### I. — Symptômes de l'ectopie non compliquée

##### 1. L'ectopie simple

Associée ou non à des malformations générales, l'ectopie simple peut elle-même revêtir plusieurs aspects selon le stade auquel on l'observe. Il arrive que l'ectopie soit une découverte d'examen pratiqué à la demande d'un cardiologue par exemple, qui a découvert une lésion cardio-vasculaire. Il se peut que le malade ne se plaigne spontanément d'aucune gêne visuelle, tout au plus, de prime abord, présentera-t-il une correction myopique et l'ectopie non évidente sera à rechercher. Cette éventualité n'est pas la plus fréquente et le plus souvent c'est une mauvaise acuité visuelle découverte à l'âge scolaire qui conduit un jeune enfant à l'ophtalmologiste. La cause de cette acuité visuelle déficiente est d'abord le vice de réfraction consécutif à la myopie cristallinienne, celle-ci étant facteur du degré de sphérophakie de la lentille. Elle n'est pas toujours considérable, pouvant se réduire à un simple astigmatisme myopique, mais elle augmentera avec l'âge, le développement du cristallin ne suivant pas celui du globe. Chez le tout jeune enfant la correction optique peut assurer une acuité visuelle très confortable. On conçoit que, dans ces conditions, l'ectopie puisse aisément passer inaperçue, à moins que l'ophtalmologiste physiionomiste ne remarque une anomalie staturale ou qu'il n'ait la notion d'ectopie familiale. C'est à ce stade que le diagnostic d'ectopie est difficile. L'examen au biomicroscope permettra de suspecter l'anomalie ; tout d'abord, la chambre antérieure peut être anormalement et inégalement profonde, traduisant un très léger décalage du cristallin dans le sens antéro-postérieur soit global, soit en regard de

l'ectopie. Mais le signe qu'il faut rechercher systématiquement est l'iridodonésis. Il signifie que l'iris n'est plus normalement soutenu par le cristallin ; il s'oriente dans un plan frontal et flotte librement dans l'humeur aqueuse, n'ayant plus son support postérieur. Dans les mouvements du globe, l'iris tremblotte. Ce tremblement peut également être mis en évidence par une légère percussion du crâne avec le doigt. Cette particularité est tout à fait caractéristique et signe le diagnostic d'ectopie si cet iridodonésis est bilatéral et constant. Il n'existe en effet chez le jeune aucune autre cause d'iridodonésis bilatéral ; en effet, les dégénérescences zonulaires telles qu'on les rencontre dans la myopie forte ou les uvéoses apparaissent beaucoup plus tardivement. Quant à l'iridodonésis unilatéral, il est post-traumatique et s'accompagne le plus souvent de toute façon des signes séquellaires du syndrome contusif, qu'il s'agisse d'une rupture du sphincter de l'iris ou d'iridodialyse. Fortement suspectée sur ces signes, l'ectopie ne pourra être affirmée qu'après dilatation maxima, souvent difficile à obtenir. On pourra préciser la nature, le degré de l'ectopie. Si la dilatation répétée est insuffisante et ne permet pas de voir l'ectopie ni à la lampe à fente ni à l'ophtalmoscope, il ne faut pas conclure à l'absence d'ectopie mais pratiquer l'examen avec le verre à trois pans de Goldmann, qui permettra de découvrir soit une ectopie frustre, soit une anomalie de l'équateur du cristallin ou un petit colobome. Lorsque l'ectopie est plus avancée au stade de subluxation et que le déplacement du cristallin est tel que l'aire pupillaire n'est plus occupée complètement par ce dernier, le diagnostic est aisé, l'acuité visuelle est très basse. Toute correction devient difficile, voire impossible ou inutile. La zone aphaque est hypermétropique et l'autre à une réfraction myopique. Il arrive même que le malade se plaigne de diplopie monoculaire. L'iridodonésis est net, l'ectopie fortement suspectée est précisée après dilatation. Le champ pupillaire apparaît divisé en deux. On voit, d'une part, un croissant noir : le vitré, et un disque à bords brillants qui réfléchit la lumière de l'ophtalmoscope : le cristallin. Il se dessine avec le trait noir de son équateur sur le fond rouge du champ pupillaire ; avec un verre convexe de  $+10$ , à travers la zone dépourvue de cristallin, on voit nettement la papille et le fond d'œil dont on peut préciser la nature des lésions, alors qu'à travers la lentille le fond d'œil apparaît flou. L'examen au biomicroscope permet de préciser la position, la forme

du cristallin, l'état de la zonule. La rupture zonulaire annonce l'évolution vers la luxation et les accidents graves qui menacent le globe.

Le « syndrome ectopie du cristallin » s'accompagne le plus souvent d'une mauvaise acuité visuelle. Dans notre statistique, sur 86 yeux atteints d'ectopie, vus en dehors de toute complication, l'acuité visuelle est 58 fois inférieure ou égale à  $1/10^e$  (68,2 %), et 28 fois supérieure ou égale à  $2/10^{es}$  (31,8 %). L'anomalie cristallinienne est la cause essentielle du trouble fonctionnel. Cependant, dans certains cas, elle n'est pas seule à intervenir. En effet, l'ectopie peut, nous l'avons vu, s'associer à d'autres anomalies oculaires qui sont une cause supplémentaire, et parfois majeure, de l'amblyopie observée chez ces sujets.

Ainsi, nous avons noté deux cas d'amblyopie par myopie forte unilatérale, 5 cas d'amblyopie dont deux avec lésions maculaires associées, deux avec strabisme convergent et un avec strabisme divergent. Enfin, nous avons retrouvé un cas de rétinite pigmentaire associée à l'ectopie. L'association ectopie et dégénérescence tapéto-rétinienne est rare. Nous en avons retrouvé deux cas dans la littérature (Dejean-Vignalou). Ces facteurs sont importants à considérer car ils expliquent en partie certains échecs apparents du traitement.

## **2. La microsphérophakie**

La microsphérophakie, nous l'avons vu, se définit comme un cristallin petit dans le plan frontal, mais, toute proportion gardée, plus gros dans le sens antéro-postérieur. Cette anomalie est surtout rencontrée dans le syndrome de Weill-Marchesani : la conséquence en est une myopie cristallinienne de degré variable. L'anomalie zonulaire est certaine mais elle est diffuse et longtemps le cristallin reste centré ; l'évolution vers l'ectopie (obs. 79-52-68) semble tardive. A l'anomalie cristallinienne souvent discrète s'ajoutent des anomalies de l'angle beaucoup plus sérieuses, cause d'un glaucome juvénile (obs. 52), où l'on ne peut mettre en cause l'ectopie comme facteur mécanique hypertensif.

### 3. L'ectopie du cristallin associée à l'aniridie

Il n'est pas dans notre intention de traiter ici de l'aniridie ; l'ectopie peut lui être associée mais la mauvaise acuité visuelle n'en est pas la conséquence. L'ectopie n'intervient qu'en aggravant la fonction visuelle déjà fortement compromise par l'agénésie fovéolaire et par le glaucome congénital souvent associé. Dans l'observation n° 76, l'hypertonie de l'œil gauche est attribuée à l'ectopie, mais la mauvaise acuité doit être attribuée d'une part à la malformation rétinienne, d'autre part à l'évolution d'une cataracte congénitale. Dans l'observation n° 74, l'œil droit perdu à l'âge de 15 ans laisse présumer que l'aniridie est responsable de l'hypertonie. Enfin, dans l'observation n° 75, il semble que l'hypertonie ait précédé la luxation du cristallin dans le vitré.

## II. — Evolution clinique : les complications

En 1947, le Professeur Bonnet écrivait, dans le *Journal d'Ophthalmologie* : « L'ectopie du cristallin est une affection très redoutable. Les sujets qui en sont atteints arrivés à l'âge adulte mènent pour la plupart une existence lamentable. Devant leur triste situation, on regrette souvent que l'ophtalmologiste qui les a observés enfants n'ait pas pris la décision d'intervenir chirurgicalement. » L'avenir de ces malades est en effet menacé par de nombreuses complications, que l'on peut classer en complications mineures et complications majeures.

### A) Les complications mineures : la cataracte

La cataracte associée à l'ectopie est rare, les cristallins ectopiques ont habituellement une transparence normale. LA CATARACTE CONGÉNITALE est exceptionnelle. Elle n'est pas, à proprement parler, une complication, mais une anomalie concomitante. LA CATARACTE PRÉ-SÉNILE : nous l'avons notée chez 7 malades. Elle survient précocément, l'âge moyen de son apparition se situe vers 42 ans. Il s'agit le plus souvent d'une cataracte blanche, totale, intumescence, facteur surajouté aggravant le déficit visuel. La fré-

quence du décollement de rétine explique l'existence de cataractes dystrophiques. Nous l'avons retrouvée trois fois. Malgré les mauvaises perceptions lumineuses, on a tenté sans grande conviction une extraction. Dans deux cas, la cataracte cachait un décollement de rétine au-delà de toute ressource thérapeutique. Dans un autre cas, la cataracte cachait une rétinite pigmentaire que laissait soupçonner l'examen de l'autre œil déjà aphaque. Enfin, le cristallin luxé dans le vitré, libéré de son organe nutritif, se cataracte rapidement. La complication véritable est alors la luxation elle-même.

## **B) Les complications majeures**

1° L'HYPERTONIE : Elle est motivée soit par la luxation du cristallin en avant, soit par la luxation du cristallin en arrière.

### *— La luxation antérieure.*

Elle est relativement rare et nous ne l'avons rencontrée que trois fois. Il s'agit d'ailleurs le plus souvent d'une subluxation que d'une luxation vraie. Théoriquement, le diagnostic devrait en être fait plus précocement qu'en cas de luxation postérieure, car le tableau est plus aigu. Pour Probert, l'hypertonie peut survenir dans deux circonstances cliniques. Elle peut se produire sans luxation du cristallin, la surface antérieure de ce dernier, grâce à sa petitesse, vient s'encadrer dans l'aire pupillaire, entraînant un blocage du drainage de l'humeur aqueuse de la chambre postérieure vers la chambre antérieure et, par voie de conséquence, une élévation du tonus oculaire. Ce déplacement du cristallin, nous l'avons rencontré une fois (obs. n° 34), mais il n'existait pas de poussée d'hypertonie, la chambre antérieure était étroite et une myopie progressive de l'œil gauche avait orienté le diagnostic vers une ectopie du cristallin. En règle générale, l'hypertonie est due à un blocage de l'angle par subluxation, voire luxation complète du cristallin dans la chambre antérieure.

### *— La luxation postérieure.*

La pathogénie de l'hypertonie déclenchée par la luxation postérieure de la lentille est plus difficile à expliquer.

Tant que le cristallin n'est déplacé que latéralement, l'hypertonie est rare ; mais, par suite du lâchage progressif des fibres

zonulaires, sans arrêt tiraillées par la trémulation cristallinienne, la lentille tend à se luxer complètement ; à ce stade, l'équateur cristallinien peut faire pression sur le corps ciliaire et entraînerait une hypersécrétion réflexe génératrice d'hypertonie. L'hypertonie est modérée, sans phénomènes inflammatoires, et évolue par poussées entrecoupées de phases de rémission tant que les accidents répétés n'ont pas abouti à une obstruction inflammatoire torpide de l'angle camérulaire. La pathogénie de cette hypertonie a été diversement interprétée, elle serait due à une hypersécrétion d'humeur aqueuse par tiraillement sur le corps ciliaire ou par action toxique sur le corps ciliaire des produits de désintégration du cristallin. Elle pourrait être liée aussi à une diminution d'excrétion de l'humeur aqueuse soit par obstruction trabéculaire, soit par un blocage pupillaire par bouchon de vitré procident, soit par des synéchies iridohyaloiidiennes aboutissant à la séclusion. Dans ce cas, les signes inflammatoires sont souvent associés (obs. 63-67). Ils relèvent de plusieurs causes : la phacotoxie, dont les produits de désintégration du cristallin luxé sont à l'origine. En dehors de cette phacotoxie, toute hypertonie aiguë, même primitive, peut entraîner une réaction exsudative de la chambre antérieure lorsqu'elle est négligée. En effet, ces hypertonies par luxation postérieure évoluent à bas bruit et aboutissent presque toujours de façon insidieuse au glaucome, avec perte de la fonction visuelle.

Ainsi, sur 30 malades vus à l'occasion de complications groupant cataracte, hypertonie, décollement de rétine, nous avons relevé 28 yeux atteints d'hypertonie. Celle-ci représente donc 46 % de complications. Sur ces 28 yeux, 14 sont irrémédiablement perdus, soit 50 %. La bilatéralité a été retrouvée chez 8 malades, 4 sont aveugles : donc 14 % des malades vus à l'occasion d'une hypertonie sont voués à la cécité.

2° LE DÉCOLLEMENT DE RÉTINE : La luxation du cristallin est-elle en cause dans le décollement de rétine ? Il semble que l'abiotrophie chorio-rétinienne, d'origine génétique, en soit la cause majeure. Il n'en reste pas moins que cette rétine fragile constitutionnellement aura tendance à se décoller plus facilement lorsque le cristallin est en contact avec elle. Dans notre statistique, le décollement de rétine a été retrouvé 18 fois, dont 11 fois avant intervention, 7 fois le décollement de rétine s'accompagnait de luxation du cristallin dans le vitré. Cependant, le décollement de rétine

survient à l'époque où se produit la luxation du cristallin, c'est-à-dire entre 25 et 30 ans. Il est d'ailleurs difficile de faire préciser la date d'apparition des signes fonctionnels car ils passent souvent inaperçus du malade ou de son entourage, qui se soucie fort peu d'une acuité visuelle basse qui a encore tendance à diminuer. Il semble donc que le cristallin luxé soit un facteur favorisant le décollement de rétine. Certains auteurs ont voulu voir dans l'intervention chirurgicale un traumatisme favorisant le décollement de rétine. En fait, nous l'avons rencontré 7 fois après intervention, deux sont survenus chez des enfants de moins de 15 ans. L'un d'eux est à mettre au compte d'un traumatisme sévère. L'intervention ne semble donc pas en cause, mais ces sujets n'ayant pas atteint l'âge critique, il est difficile par contre de dire si la destruction ou l'extraction du cristallin met ces malades à l'abri d'un décollement futur. D'autre part, la bilatéralité a été rencontrée dans 4 cas ; dans 3 cas, le décollement survenu sur le second œil après extraction du cristallin ectopique existait déjà sur l'autre œil ; la survenue n'est que fortuite. La gravité de ces décollements est à mettre, pour une part, sur le compte de l'ectopie. Le décollement, nous l'avons vu, peut passer inaperçu ; aussi, lorsqu'on est amené à examiner le malade, le décollement est souvent total, ancien. De plus, la présence du cristallin ectopique, luxé, voire cataracté, la mauvaise dilatation pupillaire font que tout examen précis est impossible. L'électrorétinographie, lorsque l'examen du F.O. est impossible, peut être d'un grand secours car elle donne des renseignements très précis sur la valeur fonctionnelle de la rétine.



DEUXIEME PARTIE

---

**TRAITEMENT**

---



Autrefois, le traitement de l'ectopie du cristallin n'était envisagé qu'au stade des complications. Ainsi, il y a quelques années, Spaeth, Callahan, Barkan, De Saint Martin, conseillaient l'expectative tant l'opération semblait risquée et n'intervenaient que si des accidents glaucomateux le commandaient impérieusement, et Duke Elder concluait que la « terminaison la plus fréquente de ces cas est après une évolution tourmentée génératrice de douleurs pour le malade et de soucis pour le chirurgien, l'énucléation ». De ce fait, les résultats étaient le plus souvent désastreux. De là est née l'idée d'un traitement préventif. Cependant, « nombreux sont encore les ophtalmologistes qui redoutent la chirurgie de l'ectopie lenticulaire par crainte de complications post-opératoires et qui espèrent que l'apparition d'une hypertonie aiguë ne les obligera pas un jour à intervenir dans des conditions défavorables. Il est facile de laisser faire quand le malade y voit et qu'il ne souffre pas et d'attendre l'éventuelle complication douloureuse qui fera réclamer l'intervention, mais quand on sait quelle responsabilité vis-à-vis de soi-même » ! Telle était l'opinion de Bregeat en 1957. Actuellement, le traitement de l'ectopie compliquée a bénéficié de l'amélioration des techniques chirurgicales et lorsqu'on voit un malade à ce stade, il est certain que le pronostic est dans l'ensemble moins mauvais qu'auparavant. Cependant, le traitement préventif pratiqué sur un œil calme et qui remplit aussi un but optique, garde toutes ses indications qui doivent être très larges, car ce traitement est sans danger. Ainsi, Paufigue et Bonamour (1942), Franceschetti (1947), Montrésor (1951), Bregeat (1957), Kravitz (1959), Varga (1961) apportent, avec des techniques différentes, des résultats fort encourageants du traitement de l'ectopie du cristallin non compliquée. Nous envisagerons successivement le traitement de l'ectopie non compliquée puis le traitement des complications et, pour chacun de ces chapitres, nous étudierons : les moyens thérapeutiques, les indications, les contre-indications et les résultats, réservant également un chapitre à part au traitement de l'ectopie associée à l'aniridie.



## A) LE TRAITEMENT DE L'ECTOPIE NON COMPLIQUEE

Quelle que soit la technique employée, elle doit avoir un double but. Premièrement, un but optique : améliorer l'acuité visuelle lorsqu'elle est trop basse, permettant ainsi au malade une activité sociale normale. Deuxièmement, but prophylactique : éviter la complication majeure de l'ectopie cristallinienne, à savoir, la luxation de la lentille qui est directement responsable d'hypertopies redoutables auxquelles nous ne pouvons opposer que des traitements souvent décevants.

Les différents auteurs qui ont attaché leur nom au traitement de l'ectopie non compliquée du cristallin ont préconisé trois types d'intervention : l'iridectomie, la discision et l'extraction.

### a) L'iridectomie optique

L'iridectomie optique a eu ses promoteurs. Elle a été préconisée par Aijian, Kumar, Lévy, Smoeger. Elle a pour but, comme son nom l'indique, d'améliorer l'acuité visuelle, en agrandissant l'aire pupillaire rendue déjà aphaque par le déplacement du cristallin ectopique. Elle permet ainsi une correction hypermétroïque. Elle doit être pratiquée dans le quadrant diamétralement opposé à celui de l'ectopie. Selon Lévy, il est préférable de pratiquer une iridectomie *ab externo* qui serait supérieure à l'iridectomie optique classique ; elle permettrait en effet de pallier les risques d'hypertonie par luxation du cristallin. Pour ces auteurs, les résultats obtenus dans l'immédiat sont excellents du point de vue optique. Il n'en reste pas moins que l'iridectomie optique ne met le malade ni à l'abri d'une luxation progressive, ni par là-même d'une hypertonie par luxation postérieure et antérieure ; en effet, la destruction partielle du rideau irien peut favoriser le déplacement vers l'avant de la lentille. D'autre part, l'intervention n'est pas sans risques si le vitré à déjà envahi la chambre antérieure. Pour notre part, nous n'avons jamais employé cette méthode et il

semble qu'actuellement elle soit à rejeter car, si elle peut améliorer l'acuité visuelle, elle ne met pas à l'abri des complications ultérieures.

Aussi, le seul moyen d'obtenir un résultat tant visuel que prophylactique est de rendre l'œil aphaque. Pour cela nous avons deux moyens à notre disposition : la destruction de la lentille par résorption des masses après discision et l'extraction du cristallin.

## **b) La discision**

Duke Elder, dans son *Text Book of Ophtalmology*, la préconise dans le traitement de l'ectopie au même titre que l'extraction. Franceschetti, Bregeat, Kravitz, Rizzov, Pahwa, Berens, Haik, Meiswerw, la pratiquent depuis plusieurs années. Enfin, notre Maître, le Professeur Paufigue, dans le traité sur le traitement chirurgical des affections oculaires, partage l'avis de ces auteurs. Théoriquement, il semblerait possible d'appliquer la même technique de discision que dans le traitement de la cataracte congénitale. Cependant les conditions anatomiques sont ici un peu différentes et la discision du cristallin ectopique exige certaines précautions particulières. La technique à une seule aiguille est impossible car elle risque de transformer l'ectopie, avec ou sans subluxation, en luxation postérieure. Aussi ce danger est-il évité en utilisant deux aiguilles à discision. La technique à deux aiguilles, déjà recommandée par Paufigue dans le traitement de la cataracte congénitale, parce qu'elle permet d'obtenir une large ouverture de la cristalloïde en évitant tout tiraillement néfaste sur la zonule, est ici la seule technique à employer. Parmi les différentes sortes d'aiguilles utilisées nous retiendrons celle de Kuhnt, de forme triangulaire, tranchante d'un seul côté. Elle permet de maintenir le cristallin fixé pendant la discision. L'aiguille de Bowmann, au contraire, est une lancette un peu plus large et tranchante par ses deux bords, c'est elle qui permet la discision et l'ouverture de la capsule antérieure. Notre Maître, le Professeur Paufigue, utilise deux couteaux-serpentes, identiques à ceux utilisés pour la cataracte secondaire : il s'agit de deux couteaux de Knapp ou de Ziegler ; ces couteaux sont très fins et très pointus, seule la partie externe est tranchante sur une longueur de 8 mm seulement. L'un est droit, l'autre est coudé à 120°, car il est utilisé du côté nasal.

## 1° LA TECHNIQUE.

Elle est simple, mais plus délicate que pour une cataracte congénitale par exemple. Le malade doit être opéré sous anesthésie générale avec intubation. On doit rechercher, par les instillations pré-opératoires de mydriatiques, une mydriase aussi bonne que possible. Après mise en place du blépharostat d'Arruga, la pince à fixer de Vacher est appliquée au niveau de la conjonctive limbique à 12 heures et suffit par son propre poids, une fois renversée sur le front, à fixer l'œil en rectitude. Elle est maintenue en place par le doigt de l'aide, qui ne doit exercer aucune pression. Les deux couteaux, placés de telle façon que les tranchants soient de sens opposé, sont introduits simultanément au limbe, après avoir chargé à distance la conjonctive juxta-limbique, et amenés lentement, sans-à-coups, au contact de la cristalloïde antérieure.

Il n'est pas toujours très facile de transfixer le cristallin avec le couteau à fixer. On a intérêt à charger le cristallin près de l'équateur en piquant dans une direction frontale et sans jamais exercer de pression dans le sens antéro-postérieur par risque de luxation. Le deuxième couteau ouvre largement la cristalloïde antérieure et discise le noyau cristallinien pour établir un contact aussi important que possible entre cristallin et humeur aqueuse. Les deux couteaux sont alors retirés rapidement et souvent il n'y a aucun écoulement d'humeur aqueuse. Lorsque l'ectopie est par trop avancée, on peut pour mieux localiser le cristallin utiliser la lumière de Wood. Bregeat utilise la même technique quelque peu modifiée. Il transfixe l'iris près de la pupille avec l'aiguille de Kuhnt avant de la faire pénétrer dans la lentille. Cela permet de créer une adhérence iridocristallinienne, qui sera un facteur supplémentaire de sécurité contre la luxation au cours d'interventions ultérieures. Néanmoins, on risque ainsi d'entraîner une hémorragie per-opératoire gênante, et de créer des déformations pupillaires avec reliquats irido-capsulaires ou hyaloïdo-iriens, qui peuvent être une gêne à la dilatation pour les discisions ultérieures. En effet, nous avons remarqué que plusieurs discisions étaient nécessaires. Trois hypothèses peuvent être soulevées pour expliquer les difficultés fréquentes de maturation puis de résorption des masses cristalliniennes après discision d'un cristallin ectopique.

— Il est possible, mais cela n'est pas démontré, que le cristallin ectopique ait une structure intime anormale.

— Un défaut de pouvoir lytique de l'humeur aqueuse peut également être invoqué ; ce n'est pas démontré.

— La grande raison est certainement la présence de vitré dans la chambre antérieure ; ce fait est vérifié cliniquement, car c'est dans les ectopies déjà compliquées de subluxation, avec présence de vitré dans la chambre antérieure, que la maturation et la résorption des masses sont souvent plus difficiles alors que, dans les ectopies avec zonule non rompue et sans vitré dans la chambre antérieure, la résorption est beaucoup plus facile ; souvent elle est obtenue après une seule discision. Ce point mérite d'être souligné car il est un argument supplémentaire pour une intervention très précoce avant que n'apparaissent des signes de subluxation évidente. De plus, à ce stade l'intervention est plus facile et les risques de luxation per-opératoires sont moindres.

Ainsi, quelques mois plus tard, il est souvent nécessaire de recommencer la discision pour ouvrir plus largement la capsule et libérer ainsi les masses restantes. Dès que le résultat du traitement paraît acquis pour le premier œil, il faut entreprendre le traitement de l'œil adelphe. Selon le nombre de discisions nécessaires, le traitement porte sur un à deux ans. Ce laps de temps ne doit pas être dépassé, en principe, pour éviter l'apparition d'une amblyopie.

Pour 23 malades traités par cette technique, 81 discisions ont été nécessaires. Pour 19 globes (44 %), une seule discision a suffi. Pour les 24 globes restants (66 %), il a fallu pratiquer deux ou trois discisions. Le chiffre de 4 discisions par œil n'a jamais été dépassé. L'âge, jusqu'à la limite de 15 ans, ne semble pas jouer un rôle très important. La résorption des masses cristalliniennes semble un peu plus rapide avant cinq ans : un tiers des yeux traités avant cet âge n'ont eu qu'une seule discision. Par contre, entre 5 et 10 ans et entre 10 et 15 ans, la proportion de discisions uniques et de discisions répétées est la même (50 %).

## 2° LES INDICATIONS.

La discision du cristallin ectopique doit être pratiquée précocement, de préférence dans les dix premières années de la vie ; elle peut être réalisée dès l'âge de 3 ans, mais l'âge maximum à ne pas

dépasser se situe aux alentours de la quinzième année. Kravitz admet qu'elle est possible jusqu'à 40 ans. Nous considérons, au contraire, qu'au-delà de 15 ans elle n'est plus suffisante, car le pouvoir lytique de l'humeur aqueuse décroît avec l'âge. La discision doit alors céder la place à l'extraction. En cas d'indication limite, dans le jeune âge, il est préférable de recourir à la discision et d'entreprendre le traitement même s'il semble un peu prématuré. L'indication opératoire est posée chaque fois que l'on observe un des signes suivants, dont l'association est du reste fréquente :

— La mauvaise acuité visuelle. L'indication sera d'autant plus large qu'il existe une myopie importante.

— L'ectopie en voie de luxation, l'équateur du cristallin étant à cheval sur l'aire pupillaire avec, comme condition cependant, que la zonule ne soit pas par trop rompue et que le vitré n'envahisse pas la chambre antérieure.

— L'ectopie évolutive constatée lors d'examens successifs.

— Lorsqu'un œil est déjà perdu à la suite d'une complication précoce.

— Lorsqu'on retrouve dans les antécédents familiaux des complications oculaires graves secondaires à une ectopie cristallinienne.

— Lorsque, en outre, le cristallin ectopique présente une cataracte congénitale qui peut avoir un retentissement sur la fonction visuelle.

— Enfin, dans les cas d'ectopie asymétrique, lorsque la discision s'impose d'un côté pour une ectopie franche, elle doit être pratiquée de l'autre, même si l'acuité visuelle est bonne et l'ectopie fruste, car non seulement il est difficile de corriger une aphakie unilatérale chez le jeune enfant mais aussi parce que l'ectopie, bien que moins marquée, risque d'évoluer vers la subluxation progressive.

### 3° LES CONTRE-INDICATIONS.

Les contre-indications sont rares, elles sont déduites de conditions locales ou générales particulières.

*Contre-indications locales.* La discision est inutile en cas d'autres anomalies oculaires majeures interdisant toute vision utilisable.

C'est le cas du décollement de rétine pré-existant, du strabisme divergent ou convergent constant avec amblyopie profonde. Cependant il est souvent difficile d'affirmer l'amblyopie : l'acuité visuelle basse n'est pas un test suffisant et les lésions maculaires, la fixation extra-fovéolaire, sont souvent difficiles à prouver et ce n'est qu'après discision que l'on peut vraiment apprécier la valeur fonctionnelle du globe et l'état anatomique exact des membranes profondes. De plus, la discision sur un œil amblyope n'est pas inutile car elle met ce globe à l'abri de l'hypertonie et elle permet, en cas d'accident majeur de l'autre œil, comme un décollement de la rétine, par exemple, de conserver une acuité visuelle qui, sans être chiffrable peut être néanmoins d'une grande utilité pour le malade.

— La discision est à déconseiller lorsque l'on a noté des poussées d'hypertonie précoce, même si l'enfant est jeune l'extraction d'urgence s'impose (obs. n° 59).

— La discision est contre-indiquée lorsque la subluxation est trop avancée et que la zonule est presque totalement rompue, en effet les manœuvres risquent de luxer le cristallin dans le vitré. Dans l'observation n° 16, la discision a été possible d'un côté, mais l'extraction a été nécessaire sur l'autre œil, car la subluxation était très marquée.

— Enfin la discision est inutile lorsque l'ectopie fruste avec bonne acuité visuelle reste stationnaire à plusieurs examens successifs.

*Contre-indications générales.* L'intérêt d'une discision peut également paraître discutable dans les formes majeures du syndrome de Marfan avec lésion cardio-vasculaire ou squelettique précoces ce qui, malgré tout, est exceptionnel (voir obs. n° 78).

#### 4° LES RÉSULTATS.

Bien que connu, un point mérite d'être souligné, c'est l'*innocuité* de la discision. C'est une intervention très peu traumatisante qui n'ouvre pas le globe et qui respecte la pupille. La pression de l'humeur aqueuse s'oppose à une hernie du vitré. L'intervention n'exerce aucune traction sur la zonule. La procidence du vitré dans l'humeur aqueuse souvent pré-existante n'est pas toujours évitée mais de toute façon nous n'avons jamais noté d'enclavement



FIGURE N° 3. — Ectopie traitée par discision : après dilatation pupillaire on aperçoit le cristallin cataracté et rétracté. (Observation n° 2).

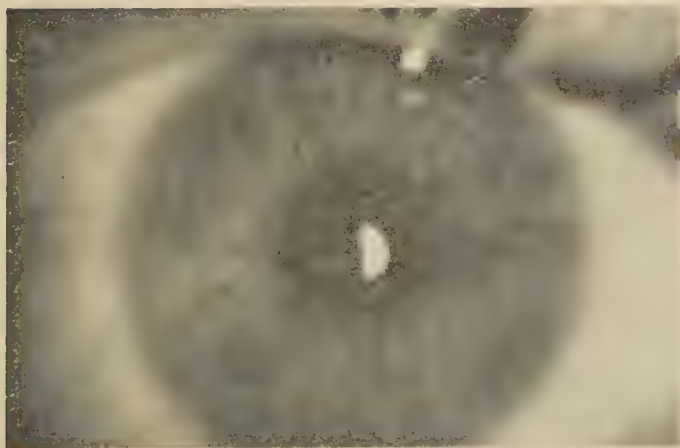


FIGURE N° 4. — Résultat anatomique de la discision prophylactique (Observation n° 10).

vitréen au niveau de la plaie. En général, le cristallin se résorbe presque complètement, sa position ectopique devient même un avantage sur la cataracte congénitale ou traumatique, car il se rétracte dans sa position initiale d'ectopie, derrière la pupille, libérant ainsi l'aire pupillaire qui presque toujours est bien noire, ronde, centrée ; seules sont vues dans l'aire pupillaire les fibres zonulaires qui convergent vers le cristallin réduit à de simples débris capsulaires. Nous avons souvent noté que la hyaloïde était intacte.

D'après les publications parues jusqu'à ce jour, les résultats sont excellents. Bregeat a opéré neuf malades et n'a jamais observé de complications. Montresor rapporte 8 cas de discisions, après 1 à 2 interventions, l'acuité visuelle est comprise entre 5 et 7/10. Jayle cite 5 cas. Kravitz précise à propos de 13 yeux discisés qu'il faut de deux à cinq discisions et que l'acuité visuelle dépend de la myopie associée ; si l'œil n'est pas myope l'acuité visuelle est comprise entre 8 et 10/10 après correction et s'il existe une myopie, l'acuité visuelle se chiffre entre 3 et 8/10. Meiswerw a opéré 4 malades avec d'excellents résultats.

Nous avons retenu les acuités visuelles de 20 malades sur 23 traités par discision. Trois malades n'ont pas été suivis suffisamment longtemps pour juger du résultat fonctionnel. Si nous éliminons les cas où la fonction visuelle est altérée par une autre cause (2 amblyopies et un malade atteints d'ectopie avec cataracte congénitale et nystagmus), nous pouvons statuer sur l'acuité visuelle de 17 malades, soit 33 yeux discisés, le trente-quatrième œil ayant été traité par extraction. Les résultats se répartissent de la façon suivante :

- A.V. comprise entre 5 et 10/10 : 18 yeux, 54,5 %.
- A.V. comprise entre 3 et 5/10 : 13 yeux, 39,4 %.
- A.V. inférieure à 3/10 : 2 yeux, 6,1 %.

Les opérés des deux premiers groupes, soit près de 94 %, ont une acuité visuelle de près excellente leur permettant de lire les numéros deux ou trois de l'échelle de Parinaud.

## 5° COMPLICATIONS.

Tous les auteurs s'accordent sur le fait que les complications de la discision sont pratiquement inexistantes. Kravitz seul, rap-

porte un cas de décollement de rétine survenu 6 ans après la discision.

### *L'hypertonie.*

L'hypertonie immédiate dans les jours qui suivent la discision est classique lorsqu'on intervient sur une cataracte congénitale. Elle est liée à l'intumescence des masses et dans le cas de la cataracte congénitale elle nécessite un lavage immédiat de la chambre antérieure. On conçoit qu'une telle éventualité serait très inquiétante si elle survenait après discision d'un cristallin ectopique. L'ouverture de la chambre antérieure exposant à l'issue de vitré. Cette complication fort heureusement dans ce cas ne s'observe jamais. Cela peut du reste s'expliquer par le fait que le cristallin est d'une part petit et que, d'autre part, la maturation est lente, n'aboutissant jamais à l'envahissement total de la chambre antérieure par des masses intumescents.

L'hypertonie secondaire ou tardive apparaissant dans les mois ou les années suivant la discision ne s'observe jamais. Ceci s'explique par le fait que la discision est un geste bénin n'aboutissant pas à l'obstruction secondaire des voies d'écoulement de l'humeur aqueuse. L'étude gonioscopique pratiquée chez 9 malades après discision montre du reste qu'il n'y a pas d'anomalie acquise de l'angle irido-cornéen.

Le délai d'observation pour nos malades se situe entre quelques mois et plusieurs années avec un maximum de 12 ans et une moyenne de 5 ans. L'absence de toute hypertonie dans les suites montre que la discision en empêchant la luxation de la lentille est le meilleur traitement prophylactique de l'hypertonie observée sur les yeux atteints d'ectopie.

### *Le décollement de rétine.*

Le décollement de rétine a été retrouvé deux fois après discision (obs. n° 6 et n° 16). Dans le premier cas (obs. n° 16), la discision n'est pas en cause car il s'agit d'un décollement de rétine traumatique certain sur rétine pathologique. Dans le deuxième cas (obs. n° 6) la discision a été suivie d'un décollement de rétine au-delà de toutes ressources thérapeutiques.

Il est difficile de préciser la part de responsabilité de la discision dans l'apparition de ce décollement.

Il est certain cependant qu'un décollement de rétine pour lequel une indication opératoire se poserait serait plus facile à examiner et plus facile à traiter sur un œil discisé. Cette éventualité ne s'est pas posée pour nous, une seule fois cependant (obs. n° 16) l'aphakie nous a permis de découvrir des lésions rétinienues équatoniales pour lesquelles cependant nous n'avons pas posé l'indication d'une photocoagulation.

### **c) L'extraction en dehors de toute complication**

Il n'y a encore que quelques années, l'extraction du cristallin ectopique, en dehors de toutes complications, était réfutée par tous les auteurs. En 1934, Hambresin disait : « En présence d'une ectopie cristallinienne je dis tout de suite qu'on ne saurait être assez sobre d'intervention. A moins qu'il ne s'agisse d'une luxation dans la chambre antérieure. A moins qu'il n'y ait de l'hypertonie qui ne cède pas au traitement médicamenteux, il ne faut pas intervenir dans ces cas. Ce n'est pas parce qu'un enfant porteur d'une ectopie cristallinienne n'a qu'un dixième de vision que l'on est autorisé à faire disparaître le cristallin ».

En 1941, MM. Paufique et Bonamour rapportent le cas d'une ectopie bilatérale en voie de subluxation avec bonne acuité visuelle après correction, où ils ont pratiqué une extraction bilatérale du cristallin. Aucun incident notoire per et post-opératoire n'a été noté. Ces auteurs écrivaient d'ailleurs à ce sujet : « L'extraction du cristallin sub-luxé avait toujours paru, avant ces dernières années, une intervention osée et très aléatoire. Actuellement, elle doit être envisagée avec plus de sérénité à condition toutefois d'avoir à sa disposition une technique bien précise et de prendre toutes les précautions de sécurité ». En effet, l'extraction de la lentille ectopique ou subluxée se heurte à deux écueils majeurs : le vitré et le cristallin.

Le problème vitréen :

L'ectopie avec subluxation s'accompagne très fréquemment d'une rupture des fibres zonulaires avec présence de vitré dans la chambre antérieure ; de ce fait le vitré peut faire hernie dès l'incision.

## Le problème cristallinien :

Il est difficile d'aller cueillir le cristallin petit mobile, risquant à tout instant de se luxer dans le vitré qui l'entoure ; bien souvent aussi la lentille demeure encore solidement amarrée par une partie des fibres zonulaires.

### a) LES TECHNIQUES.

Le premier but à rechercher est donc un silence vitréen total par hypotonie du globe. Différents moyens d'ordre général, anesthésique, para-anesthésique, médicamenteux, sont utilisés.

#### *Les anesthésies.*

*L'anesthésie générale.* Associée à la curarisation elle permet une excellente hypotonie oculaire, elle ne peut cependant être réservée qu'à certains cas précis étant donné l'incertitude des conditions du réveil. Elle est indispensable chez l'enfant.

*L'anesthésie locale.* La majorité des auteurs lui reste fidèle. Elle consiste en une injection rétrobulbaire et susbulbaire de scurocaïne à 4 % à laquelle on peut adjoindre de la hyaluronidase. L'akinsie palpébrale est indispensable si l'on n'emploie pas l'anesthésie générale. L'adjonction du curare donne une hypotonie très valable.

#### *Les hypotenseurs généraux.*

Le but recherché par ces médicaments est de diminuer le débit de l'humeur aqueuse. Devant une hypertonie de moyenne importance, l'emploi de l'acétazolamide par voie buccale suffit en principe à réduire l'hypertonie. En cas d'hypertonie importante, son utilisation par voie intra-veineuse agit en principe de façon plus appréciable.

*La perfusion d'urée* ou de mannitol pré-opératoire permet d'obtenir une hypotonie très importante. L'urée agit par désydratation du vitré, qui se rétracte de façon très importante. Elle est un des apports les plus intéressants de ces dernières années en matière d'hypotonie oculaire. Dans le cas de l'ectopie en particulier comme le montre Voinot dans sa thèse les issues de vitré qui se produisaient dans 65 % des cas sont ramenées à 25 % seulement.

*L'action du froid.* Paez utilise le sérum physiologique glacé qui permet d'obtenir une bonne rétraction du vitré avant l'ouverture du globe. Cette méthode paraît intéressante entre les mains de leurs auteurs mais nous n'en avons pas l'expérience.

### *Les para-anesthésies.*

L'anesthésie vigile associant palfium et taractan est utilisée par MM. Paufigue et P.-G. Moreau, elle donne d'excellents résultats permettant de supprimer l'injection rétro-bulbaire mais non l'akinésie. La suppression de l'injection rétro-bulbaire évite de créer une pression extra-oculaire qui se répercute sur la coque oculaire et qui a tendance à mobiliser le vitré vers l'avant. Cette technique malgré tout demande la présence d'un anesthésiste qualifié au chevet du malade et le matériel à intubation à portée de la main car une bradypnée peut survenir en cours d'intervention.

### b) LES TECHNIQUES DE SÉCURITÉ.

Pour éviter toute pression sur le globe on utilisera le blépharostat d'Arruga ou bien, de préférence, l'écartement des paupières sera assuré par des fils passés dans le bord libre des paupières et maintenus par des pinces à forcipressure. Pour éviter l'issue de vitré dès l'incision de nombreux auteurs utilisent l'anneau de Flieringa. Legrand pour sa part utilise un double anneau permettant encore une meilleure contention du globe.

L'incision pratiquée sera dite de sécurité avec mise en place d'un fil scléro-cornéen. Les techniques utilisées dans ce but dérivent toutes de celles de Suarez de Mendoza (Mac Lean, Linder, Léonardi). Après mise en place du ou des fils de sécurité, l'incision est faite à la pique celle-ci est retirée vivement d'un geste précis et rapide sans vider la chambre antérieure. La déplétion de la chambre antérieure est faite très lentement en déprimant légèrement et prudemment la berge postérieure de l'incision avec une spatule à cyclo-dialyse.

*Iridectomie :* Si le cristallin est luxé ou subluxé, mieux vaut faire d'emblée une iridectomie totale systématique, en raison de la présence du vitré dans la chambre antérieure. Dans certains cas cependant, l'iridectomie pourra être réalisée au crochet en fin d'intervention, lorsque la dilatation est suffisante pour permettre

la prise du cristallin. En effet le rideau irien constitue une bonne barrière de protection contre le vitré. En faisant l'iridectomie en fin d'intervention après serrage des sutures, il est facile de juger de la nécessité d'une iridectomie totale ou d'une iridectomie périphérique, celle-ci est possible s'il n'y a pas eu d'issue de vitré et si l'iris revient bien après injection d'acécholine dans la chambre antérieure.

*Extraction du cristallin.* Elle relève de cas d'espèces. Si le cristallin est peu déplacé, assez gros et peu mobile, l'extraction classique à la pince d'Arruga par une prise à 6 heures au voisinage de l'équateur est réalisable. Par contre, lorsque le cristallin est petit et très déplacé, cette prise est souvent impossible. Dans ce cas on a intérêt à saisir le cristallin « à plat », à midi, une branche de la pince passant en avant de l'équateur, l'autre branche passant en arrière. Il arrive que le cristallin soit encore solidement amarré en une région zonulaire opposée à l'ectopie, particulièrement chez les sujets jeunes. Dans ce cas, l'utilisation de l'alpha-chymotrypsine paraît indiquée, elle est préconisée par Loubère. Elle est fortement contre-indiquée par certains auteurs comme Varga qui pensent que son introduction dans le vitré est dangereuse.

Lorsque le cristallin est en voie de luxation ou, si en essayant de saisir la capsule avec la pince on n'y parvient pas parce que le cristallin sans appui vitréen fuit devant les mors de la pince, il faut faire une extraction à l'anse de Snellen. Si à ce moment-là le vitré menace sans que la hyalcide soit rompue, on pourra, soit faire un lavage à la trypsine et tenter une extraction selon la technique de Smith, soit faire un lavage sous faible pression d'eau distillée froide qui amène une certaine rétraction du vitré et facilitera les manœuvres suivantes. Dans ces conditions, diverses méthodes destinées à extraire le cristallin ont été décrites. Certains auteurs ont construit des anses types Snellen, munies de dents destinées à accrocher la lentille (Conrad, Berens, Rumpf, Ibrahim). Varga utilise une sorte de sonde lasso de son invention destinée à sectionner la zonule restante. Spaeth préconise la curette pleine. Pour notre part, nous avons recours à une anse de Snellen un peu modifiée de type classique mais plus petite que l'anse normale car le cristallin petit risque de passer entre les deux branches de l'anse. Si le cristallin est déplacé vers le bas l'anse de Snellen est intro-

duite verticalement, sa concavité est dirigée en arrière du bord supérieur de l'équateur du cristallin, puis glissée délicatement en arrière du cristallin. Si le cristallin est déplacé latéralement, l'anse de Snellen est introduite dans la chambre antérieure, la concavité dirigée en arrière, puis dans un mouvement de spire, on contourne le bord latéral de l'équateur du cristallin pour glisser l'anse derrière sa face postérieure. Dans les deux cas, une fois l'anse placée derrière le cristallin, on attire la lentille progressivement dans la chambre antérieure, au devant de l'iris, et on la plaque contre la face postérieure de la cornée. Classiquement la manœuvre de sortie du cristallin se fait en l'attirant au dehors par un mouvement vers le haut, en même temps que l'on maintient une pression contre la cornée. Mais du fait du frottement du cristallin à la face postérieure de la cornée, du baillement possible des lèvres de l'incision favorisant l'issue de vitrée, du risque certain de traumatiser la membrane de descemet, notre Maître, le Professeur Paufigue, préconise une manœuvre un peu différente : une fois le cristallin amené contre la cornée, l'anse est simplement maintenue dans le plan frontal de la chambre antérieure sans exercer de pression ni en avant ni en arrière et l'extraction du cristallin est faite par pression sur la partie inférieure de la cornée avec une curette de Daviel ou le crochet d'Arruga. Le cristallin maintenu entre la cornée en avant, l'anse de Snellen en arrière, sort tout naturellement vers le haut avec une pression douce et progressive exercée à la partie inférieure. Le fil de sécurité est immédiatement serré.

Malgré toutes les précautions prises, si le vitré apparaît dans la plaie, il faut le réséquer, mettre des sutures supplémentaires afin d'avoir une étanchéité parfaite de la plaie et ensuite injecter de l'air dans la chambre antérieure pour éloigner le vitré de la cornée et de la cicatrice. Pour faciliter cette resection du vitré, Varga préconise des sutures « doublement élastiques » qui, semble-t-il, ont pour but par leur contention plus forte que des sutures simples de cisailer le vitré hernié. En cas de perte de vitré importante, on fera une greffe immédiate de vitré lyophilisé en passant par l'incision limbique.

### *Les indications.*

L'extraction du cristallin en dehors de toute complication doit s'appliquer aux cas qui ne peuvent bénéficier de la discision, soit que l'âge trop avancé du sujet ne permette plus cette dernière, soit que la discision ne soit plus possible, l'état de luxation trop importante faisant courir le risque d'une luxation du cristallin dans le vitré. On aura recours également à l'extraction lorsqu'une tentative de discision aura échouée (observation n° 26) ou lorsque les risques d'hypertonie sont certains et que l'on veut rapidement, en une seule intervention, se débarrasser de l'objet du délit (obs. n° 59).

### *Contre-indications.*

Du point de vue général, elles sont les mêmes que celles décrites à propos de la discision. Du point de vue local, l'âge en dessous de 25 ans devrait être une contre-indication. Cependant il semble que le ligament hyaloïdo-capsulaire ne soit pas un obstacle majeur. En effet, il est beaucoup moins résistant, nous l'avons vu, dans l'ectopie que chez les sujets normaux. Quant au problème zonulaire il est moins préoccupant car la zonule partiellement rompue n'est résistante que dans un seul quadrant.

### *Résultats.*

Les auteurs dans l'ensemble lorsqu'il s'agit d'extraction pratiquée en dehors de toute complication obtiennent de bons résultats. Duthie classe ces résultats en deux groupes. Le premier groupe réunit 14 yeux dont l'extraction a été pratiquée à la pince : 14 bons résultats ont été enregistrés. Dans le deuxième groupe réunissant 12 yeux, l'extraction a été faite à l'anse de Snellen : 3 yeux ont été perdus.

Rossi rapporte 4 cas avec bons résultats.

Varga apporte la plus grosse statistique connue jusqu'à ce jour, soit 34 cas d'ectopies traitées selon son procédé d'extraction, 26 cas ont bénéficié d'une extraction intra-capsulaire, 6 cas d'une extraction extra-capsulaire. L'amélioration de l'acuité visuelle se situe entre 125 et 1900 %. Dans 6 cas, l'acuité visuelle inférieure à 1/10 est passée à 4/10.

### *Résultats personnels.*

21 malades ont été opérés, soit 34 extractions au total. Les acuités visuelles après extraction se répartissent de la façon suivante :

- A.V. comprise entre 5 et 10/10 : 27 yeux, 79 %.
- A.V. comprise entre 3 et 5/10 : 3 yeux, 9 %.
- A.V. inférieure à 3/10 : 4 yeux, 12 %.

Ce qui représente 88 % de résultats très valables voisins de ceux obtenus dans la discision. Mais la discision et l'extraction ne sont pas pratiquées au même âge. En outre, l'extraction expose plus aux complications secondaires. De plus, ce qui est un argument en faveur de la discision précoce, on n'a pas le droit d'attendre l'âge auquel on peut pratiquer une extraction pour traiter ces sujets car les complications par luxation risquent de se produire avant que l'on ait eu le temps d'intervenir. Enfin et surtout l'extraction est un geste difficile nécessitant une quantité de techniques de sécurité locales et générales que la discision n'a pas à mettre en œuvre.

### *Les complications.*

Nous avons noté les complications suivantes après extraction :

#### 1° Hypertonie post-opératoire.

Les deux yeux chez le même malade (observation 39) ont présenté une hypertonie secondaire. Il est difficile de faire la part, dans la genèse de l'hypertonie, d'une part de l'adossement irien et vitréen à la cicatrice et d'autre part des anomalies congénitales de l'angle qui aux deux yeux étaient assez importantes. On doit toutefois remarquer, comme le soulignait déjà Jacqueau, en 1942, que ces globes, malgré les anomalies gonioscopiques de l'angle semblent relativement peu pré-disposés à l'hypertonie sans doute parce que le trabeculum a une excellente valeur fonctionnelle.

#### 2° Décollement de rétine.

Deux cas de décollement de rétine ont été observés dont un opéré avec succès.

3° Une endophtalmie aiguë par fistule externe et qui a guéri de façon spectaculaire (observation n° 31).

Ces complications représentent un pourcentage non négligeable (14 %). Fort heureusement, la plupart ont évoluées favorablement et les échecs ne représentent que 3 % des 21 malades opérés d'extraction en dehors de toute complication. Cependant, répétons-le, il faut préférer la discision précoce chez l'enfant à l'extraction chez l'adulte. La discision est une intervention sans danger, le but optique est rempli précocément. Les complications liées à la luxation sont évitées.

## B) TRAITEMENT DE L'ECTOPIE COMPLIQUEE

Toute autre par contre est l'évolution de l'ectopie non traitée. Les complications vont apparaître : modification de la structure intime du cristallin, nous voulons parler de la cataracte, modification de position : luxation en arrière ou en avant avec comme conséquence l'hypertonie, enfin décollement de rétine dont il semble que la luxation du cristallin dans le vitré soit un facteur favorisant.

### La cataracte

Il s'agit toujours de cataracte pré-sénile rappelant la cataracte du myope. Effectivement elle se rencontre associée à des signes de myopie forte au fond d'œil. L'âge moyen est de 42 ans environ. Sur 12 cataractes rencontrées, 9 étaient des cataractes de type pré-sénile. Les trois autres étaient des cataractes dystrophiques. Nous ne reviendrons pas sur les techniques d'extraction, l'opacification du cristallin ne modifie en rien les techniques opératoires qui doivent être entourées des mêmes précautions que pour l'ectopie non compliquée. 12 cataractes ont été opérées dans ces conditions. Dans tous ces cas, le résultat anatomique est excellent, mais le résultat fonctionnel pour 7 yeux est fortement compromis. Dans deux cas, la cataracte cachait un décollement de rétine, dans un autre cas il s'agissait d'une rétinite pigmentaire, dans 4 yeux enfin des lésions de choroïdose myopique évolutive ont assemblé le pronostic visuel.

### L'hypertonie

Elle représente la complication majeure des ectopies non traitées. Sur 30 malades, vus à l'occasion d'une complication, nous avons retrouvé 28 yeux frappés d'hypertonie. L'hypertonie s'observe en plusieurs circonstances :

- a) Luxation postérieure du cristallin dans le vitré : 20 yeux ;
- b) Luxation antérieure : 3 yeux ;
- c) Hypertonie par cristallin subluxé : 5 yeux.

### *Luxation postérieure.*

Lorsque le cristallin est luxé en arrière, il serait logique de l'extraire. Ce cristallin est souvent cataracté. Il peut être basculé dans le vitré, restant à peu près immobile, maintenu encore par quelques amarres zonulaires inférieures ou complètement libéré de ses entraves, réalisant la classique cataracta natans. Il arrive aussi que le cristallin luxé dans le vitré se fixe par des adhérences à la région ciliaire prenant de ce fait le nom de cataracta fixata.

Dans le cas de cristallin mobile, de nombreuses techniques opératoires, héroïques pour la plupart, ont été proposées.

Rumbaur sous contrôle ophtalmoscopique transfixe la sclère avec une longue aiguille à diathermie, harponne le cristallin qui ainsi fixé est ramené vers l'avant la chambre antérieure n'étant ouverte qu'à ce moment.

Le procédé de Laccarère préconisé par Arruga et Jess consiste à piquer le cristallin avec une aiguille diathermique et à le ramener à l'extérieur. Engelking tente d'embrocher le cristallin avec une aiguille coudée.

Verhoff, Chandler, par ponction sclérale postérieure injectent sous pression dans le vitré du sérum physiologique qui mobilise le cristallin, le repousse en avant et le soulève jusque dans l'aire pupillaire où il ne reste plus qu'à le prendre et à l'extraire.

Barkan après incision fait asseoir le malade pour que le cristallin bascule dans la chambre antérieure.

Certains même ont proposé une extraction par voie transclérale.

Notre Maître, le Professeur Paufigue, et d'autres auteurs, comme Cassady, ont proposé dans un premier temps la sphinctérotomie large pour permettre au cristallin, par décubitus ventral, de basculer en avant, réalisant une luxation antérieure. L'extraction est ensuite pratiquée après avoir bloqué le cristallin par voie transclérale avec l'aiguille de Barraquer.

Toutes ces techniques ont leur intérêt, mais il faut reconnaître que, si l'on obtient des résultats, ils sont en cas d'hypertonie assez décevants. Ceci s'explique par le fait que l'hypertonie exis-

tant depuis longtemps, la fonction visuelle est fortement compromise et que d'autre part, malgré les médications hypotonisantes pré et per-opératoires, le tonus peut demeurer malgré tout élevé ; l'extraction sur un œil hypertone est toujours délicate.

### *Luxation antérieure.*

Par trois fois, l'ectopie s'est compliquée de luxation dans la chambre antérieure, l'intervention doit être pratiquée dans ce cas de toute urgence, sous traitement hypotonisant ; le malade étant en décubitus ventral, on instille de l'ésérine, la pupille se contracte et le cristallin est alors bien fixé dans la chambre antérieure. Si la pupille reste dilatée il faut agir avec beaucoup de prudence pour éviter la fuite de la lentille dans le vitré au cours de l'acte opératoire et il faut la fixer en place avant d'ouvrir la chambre antérieure. On utilise une aiguille pénétrant au-dessous du méridien horizontal du côté temporal à 1 millimètre en avant du limbe, après avoir incisé préalablement la cornée, pour permettre à l'aiguille de pénétrer plus facilement dans la chambre antérieure. Cette dernière passe en arrière du cristallin et le transfixie. Cette transfixion est nécessaire étant donné la petitesse du cristallin. Les manœuvres destinées à éviter cette précaution, et notamment l'opération pratiquée sur le malade en décubitus ventral, est beaucoup plus difficile à réaliser et plus dangereuse. Le cristallin étant ainsi fixé l'acte opératoire se poursuit comme s'il s'agissait d'une cataracte luxée dans la chambre antérieure.

Toutes ces techniques tendant à sauver ces yeux du désastre ne sont souvent pas mises en œuvre car l'hypertonie a par trop retenti sur l'acuité visuelle ; ces yeux sont pratiquement perdus par atrophie optique liée à l'hypertonie ou par dystrophie cornéenne liée au contact cristallinien ou aux adossements des membranes profondes. Aussi se contente-t-on d'opérations palliatives ne visant qu'à éviter une énucléation. Citons la cyclo-dialyse, l'angiodiathermie, l'angiocycolo-diathermie qui en normalisant le tonus permettent parfois de conserver l'acuité visuelle restante. Il arrive même que l'on se contente d'un traitement médical, le globe étant au-delà de toute ressource chirurgicale.

Les résultats opératoires dans ces complications hypertoniques sont les suivants :

|                                                           |    |
|-----------------------------------------------------------|----|
| — Luxation postérieure, 20 yeux :                         |    |
| Acuité visuelle comprise entre 5 et 10/10 .....           | 1  |
| Acuité visuelle comprise entre 3 et 5/10 .....            | 4  |
| Acuité visuelle inférieure à 3/10 .....                   | 4  |
| Yeux perdus .....                                         | 11 |
| — Luxation antérieure, 3 yeux :                           |    |
| Yeux perdus .....                                         | 3  |
| — Hypertonie par cristallin en voie de luxation, 5 yeux : |    |
| Acuité visuelle comprise entre 5 et 10/10 .....           | 0  |
| Acuité visuelle comprise entre 3 et 5/10 .....            | 4  |
| Acuité visuelle inférieure à 3/10 .....                   | 1  |
| Soit un total de 14 yeux perdus par hypertonie.           |    |

La moitié des yeux atteints d'hypertonie sont irrémédiablement perdus.

### Le décollement de la rétine

Le problème thérapeutique du décollement de rétine se pose sous deux angles différents :

#### 1° *Avant extraction du cristallin.*

Nous l'avons rencontré 11 fois. Dans 7 cas le cristallin était luxé dans le vitré. Faut-il alors extraire le cristallin et traiter le décollement de rétine ensuite. Par deux fois, nous avons tenté d'extraire le cristallin luxé et nous avons échoué. Quoiqu'il en soit, même si la lentille est en place, le traitement est difficile à cause des difficultés que l'on rencontre pour examiner le fond d'œil. Bien souvent d'ailleurs, la pupille se dilate mal, aussi faut-il s'aider des données du champ visuel qui peuvent localiser le décollement de rétine, du siège des phosphènes permettant de suspecter le quadrant où siège la déchirure, de l'examen au verre à trois pans. Si l'examen du fond d'œil est impossible et si l'on ne peut préciser la topographie du décollement de rétine, on peut dans un premier temps pratiquer une iridectomie totale au crochet ou une destruction du sphincter irien par L.K. interventions qui permettront ensuite d'examiner le fond d'œil et d'opérer le décollement avec quelques chances supplémentaires de succès. Sur les 11 décolle-

ments observés, 7 étaient au-delà de toutes ressources thérapeutiques, 4 ont été opérées avec résultat anatomique, l'un d'eux (obs. n° 71) a été opéré six fois.

## 2° *Après extraction du cristallin.*

7 décollements après extraction ont été observés. Deux seulement ont été opérés dont un avec succès. Dans 5 cas, les décollements de rétine étaient trop anciens pour qu'une quelconque intervention soit tentée. Nous ne saurions émettre d'avis sur la technique à mettre en œuvre devant ces décollements. La difficulté d'examen, leur ancienneté, leur degré (ce sont souvent des décollements totaux) font qu'ils représentent à chaque fois des cas d'espèce pour lesquels on se demande s'ils sont d'abord justifiables d'une intervention et ensuite quelle intervention semble la plus judicieuse. Sandwig, Lloyd, Dejean, Watcke, Das Gupta, Cassadi, sont d'accord sur le fait que ces décollements sont de très mauvais pronostic. Seul Bonavolunta a obtenu des résultats forts encourageants. Sur 7 yeux opérés, il note 4 succès et 3 échecs.

## 3° *Traitement prophylactique.*

La fréquence du décollement de rétine et sa gravité dans l'ectopie du cristallin ont incité certains auteurs à pratiquer un traitement prophylactique du décollement de rétine. Sauter propose de faire ce traitement de façon systématique dans tous les cas d'ectopie du cristallin. Il préconise la diathermo coagulation du quadrant temporal supérieur. Pahwa pense que le barrage à la L.K. doit être pratiqué, avant intervention si le cristallin est transparent, après intervention si le cristallin est opacifié.

Comme le souligne notre Maître, le Professeur Paufigue, dans la thèse de Montibert, au traitement aveugle et systématique de lésions incertaines et parfois inexistantes, pratiqué avant l'extraction du cristallin, on doit préférer, après extraction de la lentille, la photocoagulation précise, sous contrôle de la vue, de lésions dûment constatées et jugées dangereuses.

Nous avons systématiquement examiné la rétine périphérique des malades opérés et revus. Dans un seul cas (obs. n° 51) un barrage à la L.K. s'est avéré nécessaire devant des lésions nettes de la rétine périphérique. Un autre cas (obs. n° 16) est soumis à une

surveillance régulière car il existe des anomalies rétinienne à la limite de l'indication du traitement prophylactique.

Hypertonie et décollement de rétine parfois associés d'ailleurs ont provoqué la perte de 27 yeux sur 79 malades examinés, 17 % des yeux sont perdus par décollement de rétine ou hypertonie. Nous avons noté 8 cas de cécité, 10 % donc des malades porteurs d'ectopie cristallinienne deviennent aveugles.

### C) TRAITEMENT DE L'ECTOPIE ASSOCIEE A L'ANIRIDIE

Nous avons observé trois malades porteurs d'aniridie et d'ectopie du cristallin. Il n'est pas dans notre intention de revoir le traitement de l'aniridie, rappelons simplement que la complication majeure est le glaucome de type congénital presque toujours associé à l'aniridie. L'ectopie ne passe qu'au second plan du tableau clinique. Chez nos trois malades, le glaucome congénital est la cause de la perte de 3 yeux. Un malade est aveugle. Dans l'observation n° 76, l'aniridie n'est pas accompagnée de glaucome et la baisse de l'acuité visuelle est plus en rapport avec une cataracte associée qu'avec l'ectopie. Ce malade a d'ailleurs été opéré avec succès.



## CONCLUSIONS

L'ectopie du cristallin entre dans le cadre des malformations oculaires génétiques, dont le traitement a bénéficié du progrès des techniques chirurgicales modernes.

L'ectopie du cristallin se définit comme une malformation et une malposition congénitale bilatérale de la lentille. L'anomalie cristallinienne peut exister isolément mais, le plus souvent, elle s'associe à d'autres anomalies oculaires plus ou moins graves. Toutes relèvent d'une atteinte embryonnaire touchant le tissu mésodermique. Le syndrome oculaire s'associe d'ailleurs à des anomalies somatiques intéressant électivement le mésoderme, squelette et appareil cardio-vasculaire en particulier (Syndrome de Marfan et Syndrome de Weill-Marchesani).

L'ectopie du cristallin entraîne souvent un déficit visuel important qui s'aggrave avec l'âge et qui constitue un grave handicap social pour les malades. Son diagnostic clinique n'est pas toujours aisé, mais un signe pathognomonique chez l'enfant, l'iridodonésis bilatéral et constant, doit permettre dans tous les cas de suspecter puis d'affirmer l'ectopie lenticulaire.

La malposition du cristallin se complique avec l'âge d'une luxation progressive de la lentille. Celle-ci est directement responsable de l'hypertonie, complication majeure, qui dépasse le plus souvent toutes les ressources thérapeutiques et conduit à la cécité dans plus de la moitié des cas. Le décollement de la rétine est la deuxième complication. Les anomalies chorio-rétiniennes congénitales associées à l'ectopie jouent probablement le rôle essentiel dans sa pathogénie, mais il semble que son apparition puisse être favorisée et son évolution aggravée par le déplacement du cristallin. Son pronostic est extrêmement grave.

Autrefois on se contentait d'attendre l'apparition de ces complications pour intervenir dans des conditions difficiles et avec des résultats aléatoires. Actuellement, on doit considérer que le seul

traitement valable est un traitement prophylactique. Celui-ci est parfaitement codifié ; il fait appel selon l'âge et le degré de l'ectopie soit à la discision, dont le promoteur est le Professeur Franceschetti, soit à l'extraction intracapsulaire. L'une et l'autre méthode donnent d'excellents résultats, mais on doit préférer la discision précoce à l'extraction totale. En effet, la discision ne comporte aucun danger ; pratiquée dans les premières années de la vie, elle offre le double avantage de rendre à ces sujets une excellente acuité visuelle et d'éviter les complications ultérieures. L'extraction par contre ne peut être pratiquée qu'après l'âge de 15 ans ; elle est un geste difficile, nécessitant de grandes précautions : hypotonie oculaire par l'urée, incision de sécurité, zonulolyse enzymatique. Elle comporte un certain nombre de complications post-opératoires inévitables.

La comparaison de nos statistiques opératoires avec celle de l'évolution de la maladie abandonnée à elle-même, apporte une éclatante démonstration de la valeur du traitement chirurgical, en particulier prophylactique par la discision, de cette maladie.

*Vu :*

*Le Doyen,*  
J.-F. CIER

*Vu :*

*Le Président de la Thèse,*  
L. PAUFIQUE

*Vu et permis d'imprimer :* Lyon, le 8 Février 1964

LE RECTEUR, PRÉSIDENT DU CONSEIL DE L'UNIVERSITÉ,  
P. LOUIS

## BIBLIOGRAPHIE

- ACHARD Mc. — Arachnodactylie. *Bull. et Mém. soc. Méd. Paris*, 19, 834-836, 1952.
- AIJIAN K. — Optical iridectomy. Résultats in nine Eyes. *Am. J. Opht.*, 39, 6, 866-867, 1955.
- ALGAN B. — Les hypertonies d'origine cristallinienne. *Année théér. et clin. en opht.*, 13, 165-205, 1962.
- AMSLER M. — Une famille de cristallins ectopiques. *Bull. Mém. Soc. Fr. Opht.*, 181-193, 1934.
- ANDERSON M., And PRATT, THOMAS H.-R. — Marfan's Syndrome. *Am. Heart J.*, 1953, 46-911.
- ARRUGA H. — Chirurgie oculaire. Masson, édit., Paris, 1953.
- BAKKER. — Le cristallin dans l'arachnodactylie. *Arch. Augenh.*, 109, 358-362, 1935.
- BARRIÈRE C. — Les anomalies oculaires du syndrome de Marfan. *Thèse Toulouse*, 1956.
- BEAUVIEUX J., BESSIÈRE, PETRIAT. — Sur un cas fruste et héréditaire de maladie de Marfan. *Bull. et Mém. Soc. de Méd. Infant. de Bordeaux et du S.-O.*, 65-68, 1939.
- BENGISU. — Le syndrome de Marfan. *Bull. et Mem. Soc. Fr. Opht.*, 106-123, 1957.
- BENOIT M. — Arachnodactylie avec ectopie des cristallins. *Bull. Sop.*, 182, mai 1938, p. 182.
- BERENS C., KING J. — *An atlas of Ophtalmic surgery*. Lippincott, Cie, Philadelphia, 1961.
- BERTRAND I., WEILL J., BURTIN P. — Histopathologie du cerveau et des globes oculaires dans un cas d'arachnodactylie du nourrisson (maladie de Marfan). *Soc. Fr. Neurol.*, 3 février 1955.
- BESSIÈRE, VINCEDEAU, JULIEN. — Brachymélie et ectopie cristallinienne. *Journ. Opht.*, 1947-1948. Réunion 8-9 novembre 1947, Montpellier, 427-437.
- BIRGE H.-L. — Management of Ocular complication in Marfan's syndrome. *Am. J. Opht.*, 50, 5, 1, 815-822, 1960.
- BONAVOLONTA A. — Syndrome di Marfan e di stacco di retina. *Gioin Ital. Oftal.*, 9, 5, 533-545, 1956.
- BONNET P. — Ophtalmologie clinique. G. Douin, édit., 1952.

- BONNET P., CHAUVIRÉ. — Syndrome de Marfan. Dolichosténomélie. Ectopie congénitale du cristallin. Épaule à ressort. *Journ. Opht.*, 1942. Séance 13 mai 1941, 141-142.
- BORGER E. — Über zwei fälle von arachnodactylie. *Ztschr. Kinderh.*, 1914, 12, 161.
- BOWMERS D. — Marfan's syndrome and the Weill-Marchesani. Syndrome in the s family. *Ann. Int. Med.*, 1959, 51, 1049.
- BREGEAT P. — Le traitement des ectopies du cristallin. *Ann. Ther. Clin. Opht.*, 8, 63-71, 1957.
- BREGEAT P., GARRIGUE H. — Y a-t-il un traitement chirurgical inoffensif de l'ectopie du cristallin? *Bull. Méd.*, 15, 373-374, 1949.
- BURIAN H.-M. — A case of M.S. With bilatéral glaucoma. With description of a newtype of opération for developmental glaucoma. *Am. J. Ophtal.*, 50, 6, 1187-1192, 1960.
- BURIAN H. — Chamber angle studies in developmental glaucoma, Marfan's syndrome and higt myopia surv., *Ophtl.*, 4, 2, 105-107, 1959.
- CALLAHAN A. — Surgery of the eye. *Thomas Pub.*, Springfield, 1956.
- CALLAHAN A. — Aniridia with ectopia lentis and secondary glaucoma. *Amer. J. Opht.*, 32, 6, 2, 28-40, 1949.
- CALMETTES L., DEODATI, MERIE, BÉRAL et ALMARIC. — Syndrome de Marfan et Malformations mandibulo faciales. *Soc. O.N.O.*, Toulouse, 28 novembre 1955.
- CASSADY L., Mc FRLAND. — Arachnodactyli (Marfan's syndrome). Associated with ectopia lentis. Report of a case with pigmentation of the cornea. *Amer. J. Opht.*, 30, 4, 469-474, 1947.
- CHANDLER P. — Secondary glaucoma. *Trans. of the opht. Soc. Australia*, 20, 17-25, 1960.
- CHARAMIS I. — Syndrome de Marfan. *Arch. opht.*, 1067-1082, 1937.
- CHOYCE D. — Anterior dislocation of the lens in Marfan's syndrome. *Brit. J. Opht.*, 41, 7, 446-449, 1957.
- CLÉMENT R. — La dolichosténomélie. *Presse médicale*, 1930, 47, 527.
- CUPPER A. — Un nouveau cas d'ectopie cristallinienne congénitale. *Arch. Opht. Hispano-Américaine*, 1934, 154.
- COUTURIER. — De l'ectopie cristallinienne et de ses complications. *Thèse de Lyon*, 1912.
- CRUSCHMANN. — Arachnodactylie hereditaire avec ectopie du cristallin. *Nerv. Artz.* 9, 624-627, 1936.
- DAS GUPTA B., AND BASU R. — Bilatéral dislocation of lens under complete voluntary control in Marfan's syndrome. *Brit. J. Ophtal.*, 39, 9, 566-568, 1955.
- DAVENPORT R. — A family showing arachnodactyly with coloboma of lenses and choroïd proc. roy. *Soc. Med.*, 1947, 40, 821.

- DEJEAN C., VIALLEFONT, PAYCHA et BOUDET. — Syndrome de Marfan associé à une rétinite pigmentaire d'un côté et à un décollement de l'autre. Considérations pathogéniques. *Bull. Soc. Opht. Fr.*, 4, 505-510, 1952.
- DEJEAN C., HERVOUET F., LEPLAT G. — L'embryologie de l'œil et sa tératologie. Rapport Société Française d'Ophtalmologie, 1958. Masson, éditeur.
- DELORD et VIALLEFOND. — Luxation héréditaire du cristallin et syndrome de Marfan. *S.O.P.*, 1936.
- DORELLO D. — Ectopia monolatérale in syndrome di Marfan. Società toscano-umbro Emiliana di. *Opht. Perugia*, 113-120, 1954.
- DRACONAIDISC. — Sur un cas d'arachnodactylie avec luxation congénitale des cristallins. *Bull. Soc. Hellen. Opht.*, 1937, P. 19.
- DUQUE ESTRADA W. — L'hypertension oculaire dans le syndrome de Weill-Marchesani. *Bull. et Mén. Soc. Fr. Opht.*, 729-733, 1961.
- DOR. — Arachnodactylie et ectopie cristallinienne. *Soc. Opht. de Lyon*, 1932, séance du 12-1.
- DUTHIE O.M. — The surgical treatment of ectopia lentis. *Trans. Ophtal Soc. Uk.*, 74, 328-334, 1954.
- DUVERGER C., VELTER E. — Thérapeutique chirurgicale ophtalmologique. Masson, éd., Paris, 1950.
- DVORAK-THEOBALD G. — Histologie eye findings in arachnodactyly. *Amer. J. Opht.*, 1941, 24, 1132.
- ESPIL DORA COUSO J. — Exploracion tonografica en un syndrome de Marfan. *Arch. Chilenos de oftal.*, 14, 38, 118-120, 1957.
- EVA HOSSMANN. — Un cas d'ectopie bilatérale de la pupille et de subluxation du cristallin. *K.L. Mon. F. Augenh.*, 1933, janv.-juil., 210-212.
- FASANELLA M. — Management of complications in eye surgery. Edit. Saunders, 1957.
- FRANCK E. — Association d'ectopie cristallinienne et d'arachnodactylie. *Arch. of Opht.*, 1936, 654-679.
- FRANCESCHETTI A. — Ectopia lentis et pupillae congenita als rezessives erbleidens und ihre manifestierung. Durch konsanguinitat. Marfanscher symptomen. Komplex u coloboma lentis. *Klin Mon. augenh.*, 1932, 88, 686.
- FRANCO R., MARIN-ENCISO M. et SALVA DORA. — Marfan's syndrome. *Rev. Clin. Esp.*, 148, 29, 357.
- FRANÇOIS J. — L'hérédité en ophtalmologie. *Bul. Soc. Bel. Opht.*, 118, 1, 1958.
- FRANÇOIS J. — De la pathogénie et de l'origine hypophysaire du syndrome de Marfan. *Bull. Soc. Franc. Opht.*, 48, 157-197, 1935.
- FRANÇOIS J. et MAEMERS. — Aniridie et colobome du cristallin. *Soc. Belge Opht.*, 459-464, 1950.
- GARTNER J. — Beitrag zur pathogenese und therapie des glaucomas beim Marfan syndrome. *Klin MBL. Augenh.*, 133, 1, 31-39, 1958.

- GROSFILLEZ. — Les déplacements congénitaux du cristallin. *Thèse Bordeaux*, 1900.
- GUILLAUMAT L., PAUFIQUE L., DE SAINT-MARTIN R., SCHIFF WERTHEIMER S., SOURDILLE G.-P. — Traitement chirurgical des affections oculaires, tome I, G. Doin et Cie, 1957.
- GUNTER K., VON NOORDEN M.-D., AND RICHAIR O., SCHULTZ M.-D. — A gonioscopic study of the chamber angle in Marfan's syndrome. *Arch. Ophth.* (Chicago), 645, 929-934, 1960.
- HAIK G. — Subluxations and luxations of the lens. With a spécial note the Barraquer opération and on Marfan's and Marchesani syndroms south. *M. J.*, 54, 642-653, 1961.
- HAIK G. — Diseases and surgery of the lens. Mosby Cie, édit., 1957.
- HAMBRESIN et VAN DE MAELE. — *Bull. Soc. Belge Opht.*, 1934, 69.
- HAMBRESIN et VAN DE MAELE. — Le syndrome de Marfan. Nouvelles conceptions au sujet de sa pathogénie. *Soc. Belge d'Opht.*, 29 novembre 1934.
- HUBER J., FLORANDE J. et LIEURE J.-A. — Dolichosténomélie (arachnodactylie. Syndrome de Marfan). *Bull. et Mén. Soc. Méd. Hôpitaux de Paris*, 26 novembre 1937, 1.473.
- IBRAHIM H. — Subluxated or postérieur dislocated lenses a new device for their removal. *Brit. J. Opht. Soc. Egypt.*, 52, 211-222, 1959.
- ILIFF E. — Management of the dislocated lens *Am. J. Opht.*, 42, 1, 126.
- ISNEL, DESCHAMPS et CLERC. — Subluxation des cristallins chez deux sœurs. *Soc. Fr. Opht.*, 42, 407-412, 1929.
- ISNEL et HAKAMI. — Subluxation congénitale du cristallin et arachnodactylie, *S.O.P.*, 15 juin 1935.
- JAYLE G.-E. — Une technique nouvelle de traitement chirurgical des luxations du cristallin. *Bull. Soc. d'Opht.*, 1959, 11, 831.
- JONES R.-F. — The syndrome of Marchesani. *Brith. J. Opht.*, 45, 5, 377-381, 1961.
- KILLMANN. — Ectopie cristallinienne congénitale et arachnodactylie. *KL. Monats F. Augenh.*, 335-346, 1934.
- KRAKOU C. — Expériences of flieringa's ring at the opération of luxated lenses. *Acta. Opht. (K.B.H.)*, 36, 3, 416-418, 1958.
- KRAVITZ D. — Lens surgery in Marfan's syndrome. *Archives of Opht.*, 62, 5, 764-767, 1959.
- KUMAR S. — Opérative treatment of ectopia lentis in Marfan's syndrome. *J. All. India. Ophtal. Soc.*, 8, 4, 87-91, 1960.
- KURZ O. — Quelques cas d'ectopies cristalliniennes avec considération spéciale du facteur constitutionnel. *KL. Mon. Augenh.*, 193-216, 1934.
- KUSICK V. — Héritable disorders of connective tissue. III the Marfan syndrome. *J. Chron. Dis.*, 1955, 2, 609. Genetic factors in diseases of connective tissue. *Amer. J. Med.*, 1959, 26, 287.

- LAFONT A. — Ectopie bilatérale congénitale des cristallins chez deux sœurs. *Maroc Méd.*, 348, 476-478, 1954.
- LAVAL J. — Ectopie bilatérale congénitale du cristallin avec arachnodactylie (syndrome de Marfan). *Arch. of Opht.*, 371-374, sept. 1938.
- LEGRAND J. — Technique de sécurité dans les luxations cristalliniennes. *Année thérap. et clin. en Opht.*, 13, 325-343, 1962.
- LEKIEFFRE M. — Le syndrome de Marfan. *Thèse de Lille*, 1960.
- LÉVY J., ANDERSON P.-E. — Marchesani's syndrome. *Brit. J. Ophtal.*, 45, 3, 223-226, 1961.
- LEYDECKER W. — Glaukom. Ein handbuch 207 39 références.
- LISCH K. — Über Mikrophakie (sphärophakie) und ekatopia lentis albrecht v graefes. *Arch. Opht.*, 1942, 144, 628.
- LLOYD R. — Clinical course of ocular complications of arachnodactyly. *Arch. Opht.* (Chicagò), 1948, 40, 5, 558-569, 1948.
- LOUBÈRE M. — Utilisation systématique de l'alpha chymotrypsine dans la chirurgie du cristallin. *Bull. Soc. Bordeaux et S.-O.*, 777-780, 1959.
- LUND A. — Congénital ectopia lentis. *Acta Opht.* (K.B.H.), 28, 1, 33-48, 1950.
- LUTMAN F. AND NEEL J.-V. — Inheritance of arachnodactyly, ectopia lens and other. Congénital anomalies (Marran's syndrome) in the E. family. *Arch. Opht. Chicago*, 41, 276, 1949.
- MANN J.-C. — Development of the human eye. London Cambridge university Presse, 1928. Development abnormalities of the eye. London Cambridge university Press, 1937.
- MARFAN A.-B. — Un cas de déformation congénitale des quatre membres, plus prononcée aux extrémités. caractérisée par l'allongement des os, avec un certain degré d'amincissement. *Bull. et Mén. Soc. Méd. Hôp Paris*, 13. 220. 1896.
- MARFAN A.-B. — La dolichostenomélie. *Arch. Opht.*, 881, oct. 1938.
- MARTIN A., COWAN C. — Bilateral secondary glaucoma and systemic hypertension in Marfan's syndrome. *Brit. J. Ophtal.*, 44, 2, 123-127, 1960.
- MARTICORENA et SAENZ ALONSO. — Un nouveau cas d'ectopie des cristallins. *Arch. d'Opht. Hispano. Amer.*, juillet 1933, 438.
- MEISMERW. — Zur Behandlung der ectopia lentis. *Klin. MBL Augenhk.*, 126. 5, 618-620, 1955.
- MEYER E.-T. — Familial ectopia lentis and its complications. *Brit. J. Opht.*, 38, 3, 163-172, 1954.
- MONTIBERT J. — Traitement préventif chirurgical idiopathique du décollement de la rétine. *Thèse Lyon*, 1964.
- MONTRESOR D. — Sul trattamento. Chirurgico delle ectopie e delle lussazioni de l cristallino. *Rass. Itl.*, 20, 5, 6, 139-162, 1951.
- MORARD G. — Arachnodactylie et ectopie bilatérale des cristallins. *Arch. Opht.*, Mai 1937, p. 344.
- MOREAU P.-G. — Le syndrome de Marfan. *Journal de Médecine de Lyon*, 1.022, 1.925-1.930, 1962.

- MOOREN P., SIMONUS R., CODACCIONI J.-L. et RASMUSSEN Ch. — Un cas de maladie de Marfan. *S.H. Paris*, 54-55, 2.683, 1953.
- NORDMANN J. — Biologie du cristallin. *Rap. Soc. Fr. Opht.*, 1954, Masson, éditeur.
- NORDMANN J. — L'ectopie du cristallin. *Bull. Soc. Opht. de Paris*, 4, 184-188, 1948.
- ORMAND A.-W., AND WILLIAMS R.-G. — A case of arachnodactyly with special reference to ocular symptoms. *Guy's hosp. Rep.*, 1924, 74, 385.
- OROSDY M. — Aniridie congénitale et ectopie dans deux générations (en hongrois) *Szem. Tamil.*, 145-147, 1948.
- PADOVANI, SABATINO. — Arachnodactilia luzzazi one congénita del cristallino. *Lettreza of*, 1932, 9, 296.
- PAEZ A. — Enfermedad de Marfan presentación de tres nuevos pacientes. *Arch. Oftal. de Buenos-Aires*, 26, 1, 2, 47-57, 1951.
- PAHWA J.-M., GUPTA D.-P. — Marfan's syndrome review of fourteen cases. *Brit. J. Opht.*, 46, 105-111, 1962.
- PAUFIQUE L., BONAMOUR G. — L'indication opératoire dans l'ectopie congénitale des cristallins. *Journ. Opht.*, 142-146, séance 13 mai 1941.
- PAUFIQUE L. et HERVOUET F. — Anatomie pathologique et pathogénie du décollement de la rétine. Etat actuel du traitement. *Ann. d'ocul.*, 195, 5, 386-455, 1952.
- PAUFIQUE L. et CHARLEUX J. — Technique pour l'extraction du cristallin luxé dans le vitré au cours du syndrome de Marfan. *Bull. Soc. Opht. Fr.*, 565-567, 1958.
- PAUFIQUE L., CHAVANNE H., ROUGIER-DURIX. — Ectopie congénitale fruste du cristallin. *Bull. Soc. Opht.*, III, 108-110, 1950.
- PERELLI P. — Due casi di sindrome di Marfan. *Min. Oftal (Torini)*, 4, 4, 136-141, 1962.
- POSNER A. — The lens as a Mechanical cause of glaucoma. *The Fyr Far Nos and Thoat Monthlv*, 39, 10, 819-822, 1960.
- PROBERT L.-A. — Sphérophakia with brachydactyly. *Am. J. Opht.*, 1953, 36, 1.571.
- RADOS A. — Marfan's syndrome (arachnodactyly coupled with dislocation of the lens). *Arch. Opht. (Chicago)* 1942, 27, 477.
- RALPH L., LLOYD. — Arachnodactylie (dystrophie mésodermique congénitale, type Marfan). Syndrome de Marfan, dolichostenomelie. *Arch. of Opht.*, 744-750, mai 1935.
- REEH M. AND LEHMAN W. — Marfan's syndrome (arachnodactyly) with ectopia lentis. *Tr. Am. Acad. Opht.*, 1954, 58, 212.
- RIZZOV A. — Síndrome di Marfan apresentação di un caso. *Rev. Brasil. Oftal.*, 15, 4, 401-409, 1956.

- ROESE. — Ectopie du cristallin observée dans quatre générations successives. *Zeitschrift für augenh.*, 149-155, août 1933. ✓
- ROSE D. — Marfan's syndrome. *Brit. J. Opht.*, 43, 4, 252, 1959.
- ROSENTHAL J.-W. et KLEPFER H.-W. — The spérophakia brachymorphia syndrome. *Arch. Opht.*, 1956, 55, 28.
- ROSSI P. — Ectopia lentis. *Arch. Brasil. Oftal.*, 18, 2, 61-68, 1955.
- RUMBAUR W. — Die operation in den glaskörper luxierten. *Klin. MBL Augenhk.*, 130, 1, 12-17, 1957.
- SANOWIG K. — An Analysis of the results of 186. Diathermy opérations for rétinal detachment. *Acta. ophtal.*, 39, 1, 27-32, 1961.
- SAUTTER H. — Aplasie des dilatator pupillae beim marfanchen symptommenkomplex. *Klin. MBL Augenh.*, 1949, 114, 5, 449.
- SAUTTER H. — Zwei kranke mit Marfanschein symptommen komplex. *Klin. MBL Augenh.*, 118, 1, 87-93, 1951.
- SCHAFFER R.-N. — A new classification of the glaucomas. Am. Opht. Society Colorado Springs, 1960. *Trans. Amér. Ophtal. Soc.*, 58, 219-225, 1960.
- SCHMELZER. — Über eine mikroform des Marfanschen syndroms. *Klin. MBL. Augenh.*, 1958, 133, 471.
- SCHMOEGE R. — Eine familie mit ectopia lentis Opht. Ges. Leipzig. *Klin. MBL. Augenh.*, 114, 3, 270-271, 1949.
- SHAPIRA T.-M. — Micro and spherophakia with glaucoma. *Am. J. Opht.*, 1934, 17, 725.
- SLOBOZIANO H. AND GULESIN. — Contribution à l'étude des anomalies oculaires dans la dolichostenomelie. *Arch. Opht. Paris*, 1950, 10, 4, 500.
- SUGAR S. — The glaucomas. A. Hoeber, Harper Book, 342.
- TRANTAS N. — Syndrome de Marfan. *Bull. Soc. Hellen Opht.*, 1936, 275.
- VANCEA P., VANCEA P.-P., Elena TUDOR. — Contribution à l'étude de la dolichosténomélie, syndrome de Marfan. *Ann. d'Ocul.*, 196, 11, 1.120-1.139, 1963.
- VAN DER HOEVE. — Arachnodactylie. Ectopie de la pupille. Colobome du cristallin. *Soc. Néerl. Opht.*, 8-9 mai 1937.
- VARGA B. — Ectopia lentis und die ergebnisse unserer operationen behufs uerbesserung der sehschärfe. *Ophtalmologica (Basel)*, 142, 6, 633-644, 1961.
- VELTER, GUILLAUMAT. — Syndrome de Marfan. *Soc. Opht. des Hôp. de Paris*, 12 novembre 1941.
- VERSE H. — Das Marfan syndrom. Ergebnisse der inneren médizin und kinderheilkunde, 1959.
- VIALLEFOND, TEMPLE. — Arachnodactylie ou syndrome de Marfan. *Arch. Opht.*, 51, 536-549, 1934.
- VIGNALOU. — Association d'une rétinite pigmentaire et d'une arachnodactylie communication. *Soc. Opht. Paris*, juin 1950.

- VILLANI. — Un cas d'ectopie congénitale asymétrique du cristallin associée à une arachnodactylie. *Atti XXXIV<sup>e</sup> Congrès. Soc. I.T. Oftalm.*, 1937., 697.
- VOINOT J. — Les perfusions intraveineuses d'urée et de mannitol en chirurgie oculaire. Indication et technique. *Thèse de Lyon*, 1964.
- VOISIN J. et PIVOTEAU B. — Un nouveau cas familial de syndrome de Weill-Marchesani. *Bull. Soc. Opht. Fr.*, 12, 972-976, 1961.
- VORMANN. — Un cas de luxation complète du cristallin à la suite d'une ectopie congénitale. *Zeitschrift für augenh.*, 1931, 160.
- WALSH F.-B. — Clinical neuro ophtalmology. Williams et Wilkings company. Baltimore.
- WATCKE R.-C. — Marfan's syndrome. *Arch. Ophtal.* (Chicago), 60, 3, 492-497, 1958.
- WEILL G. — Ectopie des cristallins et malformations générales. *Ann. Oc.*, 1932, 21.
- WEILL G., Mme SCHIFF-WERTHEIMER et COLL. — Etude anatomo-clinique d'un cas d'arachnodactylie du nourrisson. *Arch. Fr. Pédiat.*, 1952 9, 91, 974.
- WESTKAMP R.-L. — Syndrome di Marfan. *Arch. Oftal.* Buenos-Aires, 26, 12, 545-582, 1951.
- WEVE H. — Uber arachnodaktylie (dystrophia mésodermalis congénita typus Marfan). *Arch. Fr. Augenh.*, 1931, 104, 1.
- ZABISKIE J. et REISMANN M. — Marchesani syndrome. *J. of Pédiatr.*, 1958, 52, 158.
- ZOLDAN T. — Ectopia congénita del cristallino con sférofachia et brachymorfia. *Boll. Oculist*, 38, 10, 753-762, 1959.

## TABLE DES MATIERES

|                                                                               |     |
|-------------------------------------------------------------------------------|-----|
| INTRODUCTION .....                                                            | 13  |
| OBSERVATIONS .....                                                            | 15  |
| I. — Discisions .....                                                         | 15  |
| II. — Extractions en dehors de toute complication .....                       | 40  |
| III. — Malades non opérés de leur ectopie et vus pour des complications ..... | 65  |
| IV. — Ectopie associée à l'aniridie .....                                     | 100 |

### PREMIERE PARTIE

|                                                                   |     |
|-------------------------------------------------------------------|-----|
| BASES ANATOMIQUES ET CLINIQUES DU TRAITEMENT .....                | 107 |
| CHAPITRE PREMIER. — Rappel anatomique et physiopathologique ..... | 109 |
| I. — Bases anatomiques et embryologiques .....                    | 109 |
| 1° Anomalies oculaires .....                                      | 109 |
| a) Anomalies cristalliniennes et zonulaires .....                 | 110 |
| b) Anomalies oculaires associées .....                            | 116 |
| 2° Malformations générales .....                                  | 121 |
| II. — Etude génétique, signification pathogénique .....           | 122 |
| Théorie endocrinienne .....                                       | 123 |
| Théorie mésodermique de Weve .....                                | 123 |
| Théorie de Mc Kusick .....                                        | 124 |
| CHAPITRE II. — Le syndrome clinique .....                         | 125 |
| 1° Symptômes de l'ectopie non compliquée .....                    | 125 |
| a) L'ectopie simple .....                                         | 125 |
| b) La microsphérophakie .....                                     | 127 |
| c) L'ectopie du cristallin associée à l'aniridie .....            | 128 |

|                                                 |     |
|-------------------------------------------------|-----|
| 2° Evolution clinique : les complications ..... | 128 |
| a) Complications mineures : la cataracte .....  | 128 |
| b) Complications majeures .....                 | 129 |
| — L'hypertonie .....                            | 129 |
| — Le décollement de la rétine .....             | 130 |

## DEUXIEME PARTIE

|                                                         |     |
|---------------------------------------------------------|-----|
| TRAITEMENT .....                                        | 133 |
| Traitement de l'ectopie non compliquée .....            | 137 |
| A. — Tridectomie optique .....                          | 137 |
| B. — La discision .....                                 | 138 |
| — Technique .....                                       | 139 |
| — Indications .....                                     | 140 |
| — Contre-indications .....                              | 141 |
| — Résultats .....                                       | 142 |
| — Complications .....                                   | 144 |
| C. — L'extraction en dehors de toute complication ..... | 146 |
| Traitement de l'ectopie compliquée .....                | 154 |
| A. — La cataracte .....                                 | 154 |
| B. — L'hypertonie .....                                 | 154 |
| — Luxation postérieure .....                            | 155 |
| — Luxation antérieure .....                             | 156 |
| C. — Décollement de la rétine .....                     | 157 |
| — Avant extraction du cristallin .....                  | 157 |
| — Après extraction .....                                | 158 |
| — Traitement prophylactique .....                       | 158 |
| Traitement de l'ectopie associée à l'aniridie .....     | 159 |
| CONCLUSIONS .....                                       | 161 |
| Bibliographie .....                                     | 163 |



